Über die sogenannte HIRSCHSPRUNGsche Krankheit

Bericht über 43 Fälle

Georg Sarantis

1962

AUS DER CHIRURGISCHEN ABTEILUNG
DER UNIVERSITÄTSKINDERKLINIK MÜNCHEN
Vorstand Prof. Dr. A. Oberniedermayr

Über die sogenannte HIRSCHSPRUNGsche Krankheit

Bericht über 43 Fälle

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Georg Sarantis
aus Metochi-Achaias (Griechenland)

München 1962

A. Schubert, München 5, Corneliusstr. 21 · Telefon 221777

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Professor Dr. A. Oberniedermayr
Dekan: Professor Dr. A. Herrmann

Rigorosum vom 8.X.1962 bis 3.XII.1962

Meiner lieben, hochverehrten MUTTER

der ich meinen Werdegang verdanke

in treuem Gedenken

sowie meinem Bruder und meiner Schwester

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546810_0015

D I S P O S I T I O N

	Seite
Einleitung	7
Vorkommen	8
Pathologische Anatomie	10
Aetiologie	16
Klinisches Bild und Diagnose	23
Differentialdiagnose	28
Therapie	32
konservative	34
operative	36
Nachbehandlung und Komplikationen	39
Eigene Kasuistik (Tabellarische Übersicht)	45
Diskussion	49
Zusammenfassung und Schlussfolgerung	53
Eigene Ergebnisse (Tabellarische Übersicht)	55
Röntgenbilder	59
Literaturverzeichnis	65
Lebenslauf	76

E I N L E I T U N G

Das in der vorliegenden Arbeit zu besprechende Krankheitsbild ist in den letzten Jahren in zunehmendem Masse in das Blickfeld des Kinderchirurgen gerückt. Während in früherer Zeit vornehmlich der Allgemeinchirurg Kranke mit einem abnorm erweiterten Dickdarm zur Frage der chirurgischen Behandlung in die Hand bekam, hat sich auf Grund neuerer Erkenntnisse und vor allem verbesserter diagnostischer Möglichkeiten das Bild gewandelt. Wir wissen heute, dass die "HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung" oder das "aganglionäre Megacolon" ein "Megacolon congenitum" ist. Dies bedeutet, dass wir hier ein Leiden vor uns haben, dessen Beginn im frühen Kindesalter, d.h. im Foetalleben zu suchen ist. Nach Art und Lage handelt es sich um schwerwiegende Veränderungen bestimmter Dickdarmabschnitte. Nach neueren Forschungen treten sogar eigenartige, d.h. spezifische histologische Veränderungen der Darmwand hinzu.

H.HIRSCHSPRUNG konnte im Jahre 1886 auf Grund des Befundes an 2 Kindern, die zur Sektion kamen, vor der Berliner Gesellschaft für Kinderheilkunde eine genaue Beschreibung des Krankheitsbildes abgeben. Er fand eine starke Erweiterung des Sigmoids mit einer Verdickung der Darmwand und Ulcerationen der Schleimhaut. Die Ätiologie des Krankheitsbildes war HIRSCHSPRUNG damals unklar. Er glaubte aber, dass man einen tuberkulösen oder sonstigen entzündlichen Prozess als Ursache ablehnen und eher eine Entwicklungsanomalie bzw. foetalbedingten krankhaften Prozess verantwortlich machen müsse.

Vor dieser Veröffentlichung HIRSCHSPRUNGs im Jahre 1888 gab es jedoch bereits vereinzelt Publikationen, die sich mit einer Erkrankung des Dickdarmes, deren augenfälligste Erscheinung die starke Dilatation war, beschäftigten. Solche Beobachtungen wurden sowohl bei Erwachsenen (von AMMON 1824), Carlo FAVALLI 1846) als auch bei Kindern bzw. Neugeborenen gemacht.(BILLARD 1829, HENOCH 1861, A. JACOBI 1869). Spätstadien dieser Erkrankung, bei denen die Erweiterung des Colons offenbar groteske Ausmasse angenommen haben musste, sind wohl der Anlass gewesen, einen solch unglücklichen Patienten als "Ballonmensch" oder "Luftsack" zu bezeichnen (FORMAND). C. GERHARDT veröffentlichte im Jahre 1871 ein Lehrbuch über Kinderheilkunde. Hier findet auch das Megacolon als "habituelle Verstopfung" Erwähnung. Der Autor glaubt ursächlich an eine verminderte Darmperistaltik, die möglicherweise durch eine katarrhalische Erkrankung oder abnorme Zusammensetzung der Nahrung hervorgerufen war. Er zitiert A. BOHN, der diese Erkrankung als Prodromalstadium einer Rachitis auffasste, aber auch in diesem Zusammenhang eine Dyspepsie verantwortlich machte.Weitere Fälle zu dieser frühen Zeit werden von GEE 1884, FÜTTERER und MIDDELDORPF 1886 veröffentlicht.

Die Bezeichnung "Megacolon congenitum" sehen wir erstmalig in einer Publikation von MYA im Jahre 1894. Nachdem es in jüngerer Zeit gelang, das Fehlen der parasympathischen Ganglienzellen im Auerbach'schen Plexus distal der Erweiterung festzustellen, findet sich die Bezeichnung "aganglionäres Megacolon" im medizinischen Sprachgebrauch. Strenger Kritik würden diese beiden letztgenannten termini jedoch wahrscheinlich nicht standhalten können. Das Megacolon im eigentlichen Sinne, wie wir es anzutreffen gewohnt sind, ist weder angeboren noch findet sich im erweiterten Teil des Dickdarms der Befund fehlender Ganglienzellen. Dem Wesen des Krankheitsbildes, wie wir es heute sehen, würde es wohl eher gerecht, wenn man die Krankheit als "HIRSCHSPRUNG-SWENSON-BODIAN'sche Erkrankung" bezeichnen würde. Dank der Forschungen dieser Autoren ist die hier zu besprechende Krankheit nämlich eindeutig von anderen Formen des Megacolons abgetrennt worden. Gleichzeitig wurden durch sie massgebende Richtlinien für die Therapie gegeben.

Unter der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung verstehen wir also ein Leiden, bei der die parasympathischen Ganglienzellen des Plexus myentericus in einem bestimmten Teil des Dickdarmes fehlen. Diesem Darmabschnitt ist hierdurch die Fähigkeit der aktiven Dilatation in physiologischen Grenzen verloren gegangen. Er verharrt im Zustand der Kontraktion und stellt so ein Passagehindernis dar. Die weitere Folge sind progrediente Dilatation und Hypertrophie der Darmwand im Bereich des praestenotischen Dickdarms. Klinisch offenbart sich dieses pathologisch anatomische Geschehen vor allem durch die chronische Obstipation und Auftreibung des Leibes.

VORKOMMEN

Es entspricht also dem Wesen dieser Erkrankung, dass ihr Beginn beim kindlichen Patienten zu suchen ist. In den Mitteilungen, die sich auf Beobachtungen am erwachsenen Menschen beziehen, finden sich immer wieder Angaben, welche die Krankheit bis in die frühe Kindheit des Patienten zurückverfolgen lassen NATALI die Luigi; H. GELBKE, E. MAGLIETTA). Im einschlägigen Schrifttum werden die Arbeiten über die HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung beim Erwachsenen immer spärlicher, hingegen mehren sich die Publikationen, die sich mit der Beschreibung dieses Leidens beim Kinde befassen.

Die Beurteilung der Häufigkeit einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung unterliegt starken Schwankungen. Bis 1900 wurden in der Literatur lediglich 12 Fälle beschrieben. HIRSCHSPRUNG selbst sammelte in den Jahren 1886 bis 1904 nur 10 Fälle (J. BARTHELMAI). F. NEUGEBAUER konnte dagegen im Jahre 1913 169 Fälle, bei denen eine abnorme Erweiterung des Colons vorlag, zusammenstellen. Die Seltenheit des Leidens geht besonders deutlich aus den Angaben von HELLER hervor. Er fand bei 1600 Obduktionen totgeborener Kinder und weiteren 2491 Sektionen von Kindern, die bis zum 1. Lebensjahr verstorben waren, wohl öfter ein grosska-

libriges Sigma, jedoch niemals eine signifikante Dilatation des proximalen Darmes oder eine Hypertrophie seiner Wandung. Mc CAUGHAM M.J. und Mitarb.in einer Veröffentlichung aus dem Jahre 1953 sind der Ansicht, dass unter 20 bis 30 000 Neugeborenen jeweils 1 Kind mit einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung zu erwarten sei. BODIAN und Mitarb. (1951) und C.C. THOMAS (1958) kommen zu einem ähnlichen Schluss. Sie rechnen 1 Fall von HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung auf 20 000 Geburten. G. KEEFER (1954) berichtet dahingehend, dass er die Häufigkeit von 1:1000 - 1:20 000 beziffert. Diese starken Schwankungen in den Angaben zur Häufigkeit soll ihre Erklärung dadurch finden, dass es heute bei verbesserten diagnostischen Möglichkeiten leichter ist, das Krankheitsbild festzustellen. Das wohl grösste Krankengut besitzt O. SWENSON, der innerhalb von 10 Jahren (1947-1957) über insgesamt 200 Kinder, die er einer Operation unterzogen hatte, berichten konnte.

Es bestehen nunmehr wohl keine Zweifel mehr, dass vorwiegend das männliche Geschlecht von der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung betroffen ist. Bei vielen namhaften Autoren (SWENSON, BODIAN, EHRENPREIS, REHBEIN, GROB u.a.) ist von einer Beteiligung des männlichen Geschlechtes bis zu 80 und 90% die Rede. R. NICOLE errechnet die Geschlechtsverteilung männlich : weiblich wie 12 : 1 ; P. BUTTERSACK hingegen lediglich 3 : 1. Ohne Zahlenangaben kommt M. SCHWAIGER jedoch zu dem Ergebnis, dass das weibliche Geschlecht in seinem Krankengut überwiegt. Ähnliche Angaben finden sich bei EDELMANN und Mitarb. (1960), die aus dem Schrifttum 17 Fälle mit langem engem Segment heraussuchten und, trotz dieser relativ geringen Zahl eine Beteiligung des weiblichen Geschlechtes von 64,7 % errechneten. Bei H. HARTL fanden sich unter 33 Fällen 17 Knaben und 16 Mädchen. J. MOKROHISKY und G. KEEFER sahen unter 44 Fällen 30 Knaben und 14 Mädchen. A. VELOSO und Mitarb. beobachteten bei seinen 7 Kindern 5 Knaben und 2 Mädchen. J. MAJOR sah bei seinem Krankengut von 19 Fällen 13 Knaben und 6 Mädchen.

Nicht selten wird bei der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung ein familiäres Auftreten beschrieben. H. HIRSCHSPRUNG, A. BING (1906), E. ROMANI (1924), DALLA VALLE (1924) und F. BRÜNING (1925) publizierten solche Beobachtungen. Hier kam es jeweils bei 2 Geschwistern zum Auftreten einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung. - BUTTERSACK machte im Jahre 1927 die interessante Beobachtung, dass bei drei aufeinander folgenden Generationen einer Familie 3 mal mit Sicherheit und in einem weiteren Fall wahrscheinlich eine HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung vorkam. Ähnlich schreibt 1951 BODIAN: Unter 40 Fällen sah er 7 Kranke, die drei verschiedenen Generationen ein und derselben Familie angehörten. - Der erstaunliche Bericht, dass in einer Familie von 12 Personen 5 mit einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung behaftet waren, wurde von ZUELZER gegeben. C.C.THOMAS jr. (1958) unterstreicht ebenfalls die Möglichkeit, dass eine familiär bedingte Disposition zur HIRSCHSPRUNGschen Krankheit bestehen kann. -

Diese Ansicht wird jedoch von der grossen Mehrheit aller Autoren nicht geteilt; die HIRSCHSPRUNGsche Krankheit gilt nicht als familiär vorkommendes Leiden.

Die HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung ist aber manchmal gleichzeitig mit anderen Missbildungen vergesellschaftet. Im Bereich der Möglichkeiten liegen u.a.: Der angeborene Bauchwanddefekt (A.de BLASI), Mongolismus (W.Ch.HECKER, REHBEIN), die Pankreasfibrose (EHRENPREIS, POTTS), Infantilismus (GALANT, SUSSMANN), multiple Dünndarmperforationen, die auf angeborenen Defekten in der Muskulatur der Darmwand beruhen sollten (SWENSON).

PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Beim Säugling bzw. Kleinkind beträgt die Länge des Dickarmes -ohne Mastdarm- normaler Weise etwa 56 bis 80 cm (NEUGEBAUER); im Erwachsenenalter sind es 120 bis 150 cm. Die Weite des Colons nimmt vom Coecum zum Rectum hin ab; beim erwachsenen Menschen unter funktionellen Bedingungen von etwa 6 bis 8 cm auf 4 bis 5 cm (SOBOTTA-BECHER). Aus diesen Zahlen lässt sich ersehen, dass Kinder einen relativ längeren Dickdarm haben. Hieran ist besonders das Sigmoid beteiligt. HUGUIER vermutet, dass das Sigmoid des Neugeborenen deswegen länger ist, weil er zur Aufnahme des Mekoniums bestimmt ist.

Haben wir ein Colon mit HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung vor uns, so wird das makroskopische Bild in erster Linie durch eine Erweiterung und Verlängerung des Darmes charakterisiert; die Wand des dilatierten Darmes ist hypertrophisch. In die Veränderungen mit einbezogen sind auch Gefässe und Nerven. Lange Zeit glaubte man, dass diese Erscheinungen der Ursache des Leidens gleich zu setzen seien. Es hat sich aber in den letzten Jahren gezeigt -und daran besteht heute kein Zweifel mehr- dass der distal des erweiterten Colons gelegene Abschnitt durch seine funktionellen und morphologischen Veränderungen die Krankheit hervorruft. Dieses Darmsegment wurde früher als "normaler Darm" betrachtet. Manche Autoren haben es auch mit der sog. "Amussat'schen Verengung" verwechselt. Bereits im Jahre 1907 (SCHREIBER) und 1908 (KOEPPE) aber war von spastischen Kontraktionen im Bereich des Recto-Sigmoids die Rede (NEUGEBAUER).

Die prästenotische Ausdehnung des Dickdarmes beruht vorwiegend auf einer Gasansammlung, in geringerem Grade ist sie durch gestaute Kotmassen bedingt (BODIAN). Die stärkste Erweiterung und Verlängerung findet sich im Colon sigmoidum, weniger im Colon transversum, Colon ascendens oder -descendens. Erklärend hierfür ist erstens die Tatsache, dass die Stenose oft sehr tief gelegen ist, nämlich im Bereich des Recto-Sigmoids und zweitens, dass sowohl Colon ascendens wie Colon descendens durch ihre anatomisch gegebene Fixation weniger an einer Dilatation teilhaben können (K.LUHMANN).

TITTEL sowie CONCETTI berichten über interessante Messungen: Ein 15 Monate altes Kind mit HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung hatte ein 107 cm langes Colon;

nicht eingerechnet das Rectum. Allein das Sigma war 41 cm lang. Die Circumferenz, an der Grenze des Sigmas zum Rectum betrug 21,3 cm. Ein etwa gleich altes Kind, welches an einer Pneumonie verstorben war, hatte nur einen Dickdarm (ohne Rectum) von 63 cm Länge. Der Umfang des Sigmas betrug 9 cm, der des übrigen Colons etwa 6 bis 6,5 cm. - Ein weiterer Fall: 2-jähriges Kind mit HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung. Länge des Dickdarmes: 102 cm. Umfang am Recto-Sigmoid: 25 bis 26 cm. Ein an anderer Ursache verstorbenes Kind ähnlichen Lebensalters zeigte folgende Masse: Dickdarmlänge 76 cm, Umfang des Sigmas 5,5 bis 6,5 cm.

Die normale Wanddicke des Colons beträgt beim Erwachsenen etwa 1,5 mm (BEAUNIS-BUCHARD), bei Kindern, im Alter von 1 bis 2 Jahren ca. 1,2 mm (MYA). Liegt eine HIRSCHSPRUNGsche Krankheit vor, so ist die Darmwand im erweiterten Colonabschnitt hypertrophiert; daran ist besonders die Muscularis -genauer gesagt die Ringmuskelschicht- beteiligt. BOGOLJUBOW fand in solchen Fällen die Längsmuskelschicht 2 1/2 mal, die Ringmuskelschicht 5 mal dicker als beim normalen Menschen (NEUGEBAUER). Andere Autoren kommen zu ähnlichen Ergebnissen. CONCETTI sah eine Wanddicke des Colons von 2,9 mm, MYA von 2,69 mm. - Die hypertrophische Muscularis wurde durch J. OBIDITSCH-MAYER mit etwa 3 mm gemessen.

Im Gegensatz zu der meist deutlich ausgeprägten Verdickung der Muskelschicht ist die Schleimhaut des dilatierten Darmes atrophisch und in ihrem Niveau abgeflacht, d.h. sie hat ihre Fältelung fast vollständig verloren.

Proximal des "engen Segmentes", etwa eine Übergangszone zum ektatischen Darm bildend, befindet sich bei der typischen HIRSCHSPRUNGschen Krankheit ein ca. 1 bis 2 cm breiter Darmabschnitt, dessen Wandung auffallend dünn ist; CONCETTI mass eine Wanddicke von 0,892 mm. Wenn HIRSCHSPRUNG hier von einer "sekundären Verdünnung" spricht, so will er damit wohl zum Ausdruck bringen, dass der Darm dicht oberhalb des engen Segmentes infolge der darüber gelegenen starken Erweiterung einer erheblichen mechanischen Beanspruchung ausgesetzt ist. Tatsächlich sind in diesem Bereich Spontanperforationen beschrieben worden (SWENSON).

Das enorme Ausmass der Dilatation des Colons findet sich eigentlich nur beim Kind, während beim Erwachsenen die Hypertrophie der Darmwand im Vordergrund steht. Experimente an Hunden ergaben den Rückschluss, dass für die Entwicklung eines typischen Megacolon congenitum der wachsende Organismus des Kleinkindes ein wesentlicher Faktor ist (FAWCETT). Krankheitsbilder mit solchen exzessiven Veränderungen werden heute jedoch immer seltener beobachtet, da die HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung nunmehr früher diagnostiziert und rechtzeitig behandelt wird.

Die krankhafte Erweiterung des distalen Colons hat ihre Ursache also in jenem Darmsegment, welches durch seine funktionelle Engstellung das Passagehindernis darstellt; in der Englisch-Amerikanischen Literatur wird es als "narrow

segment" bezeichnet. Die normale Peristaltik ist hier völlig aufgehoben. Der Tonus dieses Darmabschnittes ist deutlich gesteigert, eine typische Spastik liegt jedoch nicht vor (OBERNIEDERMAYR). Bei histologischer Untersuchung fehlen die Ganglienzellen entweder ganz oder sind pathologisch verändert.

In der grossen Mehrzahl der Fälle findet sich das "enge Segment" im Colon sigmoidum, an der Grenze vom Sigma zu Rectum oder im proximalen Anteil des Mastdarms. Häufig reicht der veränderte Darmabschnitt bis zum Anus (SWENSON, BODIAN, HIATT). Während die genannten Verff. diese Lokalisation für 90% d.F. annehmen, wird diese durch P. SCHMID mit nur 60% angegeben. RIKER (1957) sah nur bei 29 seiner 51 Fälle (= 57%) das enge Segment im Recto-Sigmoidbereich.

Es leuchtet ein, dass das Darmlumen keine Enge aufweisen muss, wenn sich der aganglionäre Darmabschnitt lediglich auf den Mastdarm beschränkt. REHBEIN unterscheidet daher eine Erscheinungsform des Megacolons mit und eine ohne enges Segment. Diese letztere Form wird durch ihn als "Megarectum" bezeichnet. Der Autor hält es für wahrscheinlich, dass die besonderen anatomischen Verhältnisse im kleinen Becken (allseitige Ausspannung) hierfür verantwortlich sind.

Die Länge des aganglionären Darmes beträgt in 90% d.F. etwa 5 bis 25 bis 30 cm (SWENSON, BODIAN, MOKROHISKY und KEEFER, HOFFERT und MITTAR). Längere Engstellungen des Dickdarmes reichen dann meist bis zur Flexura lienalis (BODIAN). Sie können aber auch das ganze Colon, ja sogar Teile des unteren Ileum oder den gesamten Dünndarm bis zur Flexura Duodeno-jejunalis einnehmen. Hierzu einige Angaben aus der Literatur: Unter 169 Fällen von HIRSCHSPRUNGscher Krankheit, die NEUGEBAUER zusammenstellte, soll 11 mal ein längeres Segment vorhanden gewesen sein. BODIAN fand im Schrifttum bei 94 Fällen 5 mal ein Segment bis zur Flexura lienalis, 1 mal bis zur Flexura hepatica, 2 mal bis zum untersten Ileum und 1 mal bis zur Flexura Duodeno-jejunalis. Relativ häufig war diese Beobachtung offenbar jedoch im Krankengut RICKERs (1957): Unter 22 von insgesamt 51 Fällen 6 mal bis zur Flexura lienalis, 10 mal ein enges Segment bis zum Colon transversum, 3 mal im ganzen Colon, 1 mal bis zum untersten Ileum und 2 mal bis zum Duodenum. Erst im Jahre 1960 konnten EDELMANN und MITTAR 27 Fälle mit einem sehr langen aganglionären (Typ IV nach BODIAN) Colonanteil aus der einschlägigen Literatur heraussuchen. Ausser den 27 Fällen von EDELMANN fanden wir in der Literatur noch 11 Fälle von solchen Segmenten (3 Fälle von SWENSON, 1 Fall von HOFFERT, 2 Fälle von DUHAMEL, 1 Fall von GREWE und REIMOLD, 1 Fall von REHBEIN und 3 Fälle von GENTON und POMETTA, GROB), also insgesamt 38 Fälle.

Wenn die Engstellung des Dickdarms nach proximal bis zum unteren Ileum heraufreicht, so fällt auf, dass die prästenotische Erweiterung des Dünndarms dann gar nicht sehr hochgradig ist. Das ist wahrscheinlich deswegen der Fall, weil der noch flüssige Darminhalt den im Zustand der Kontraktion verharrenden Dickdarm noch passieren kann (OBERNIEDERMAYR).

Zu den Raritäten gehören jene Fälle, bei denen das enge Segment vom untersten Ileum bis zur Flexura lienalis reicht oder dies gar durch gesunde Colonabschnitte unterbrochen ist (KEEFER).

Die verschieden geartete Lokalisation des aganglionären Colonabschnittes ist aus der Abbildung 1 ersichtlich (nach KEEFER); BODIAN unterscheidet je nach der Länge des Segmentes 4 Typen:

Typ I: Kurzer aganglionärer Abschnitt, ungeachtet der Lokalisation; Häufigkeit: ca. 90%.

Typ II: Enges Segment lang, evtl. das ganze Colon betreffend; Häufigkeit: ca. 10%.

Typ III: Der aganglionäre Teil des Dickdarms ist an einer Stelle durch gesunde Colonanteile unterbrochen.

Typ IV: Völliges Fehlen von Ganglionzellen im gesamten Colonbereich und teilweise auch am Dünndarm.

Bei engem Segment besonderer Länge (Typ II und IV) spricht man im allgemeinen nicht von "Megacolon" sondern von "aganglionärem Darm" oder von "HIRSCHSPRUNGscher Krankheit ohne Megacolon".

Die Häufigkeit von Typ IV wird durch SWENSON mit etwa 2%, von DUHAMEL, GENTON und POMETTA mit 4% und durch RIKER (51 Fälle) mit 6% angegeben.

Der Übergang vom dilatierten zum kontrahierten Colon ist meist abrupt, kann aber auch ein allmählicher sein, so dass eine tunnelartige Zone oder die einem Trichter ähnliche Form entsteht (KEEFER, GROB). Entsprechend diesen verschiedenartig beschaffenen Übergangszonen unterscheidet KEEFER 5 Typen, deren Häufigkeit er wie folgt beziffert:

Typ I 28% d.F.
Typ II 48% d.F.
Typ III 12% d.F.
Typ IV 10% d.F.
Typ V 2% d.F. (Abbildung 2).

Das wichtigste und zugleich charakteristischste Kriterium für die HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung ist also der mikroskopische Befund, d.h. im "engen Segment" eine Aplasie oder Hypoplasie der parasympathischen Ganglien, sowohl des Plexus myentericus (AUERBACH), als auch des Plexus submucosus (MEISSNER) (BODIAN).

Der Plexus myentericus (AUERBACH) setzt sich physiologischer Weise aus längs verlaufenden, parasympathischen Nervenelementen mit ovalen Kernen der SCHWANNschen Zellen zusammen; sie sind in querer Richtung durch Ganglien

Abb.1 u.2 siehe Seiten 14 u.15.

Abb. 1

Sitz des aganglionären Segmentes (nach C.Keeler)

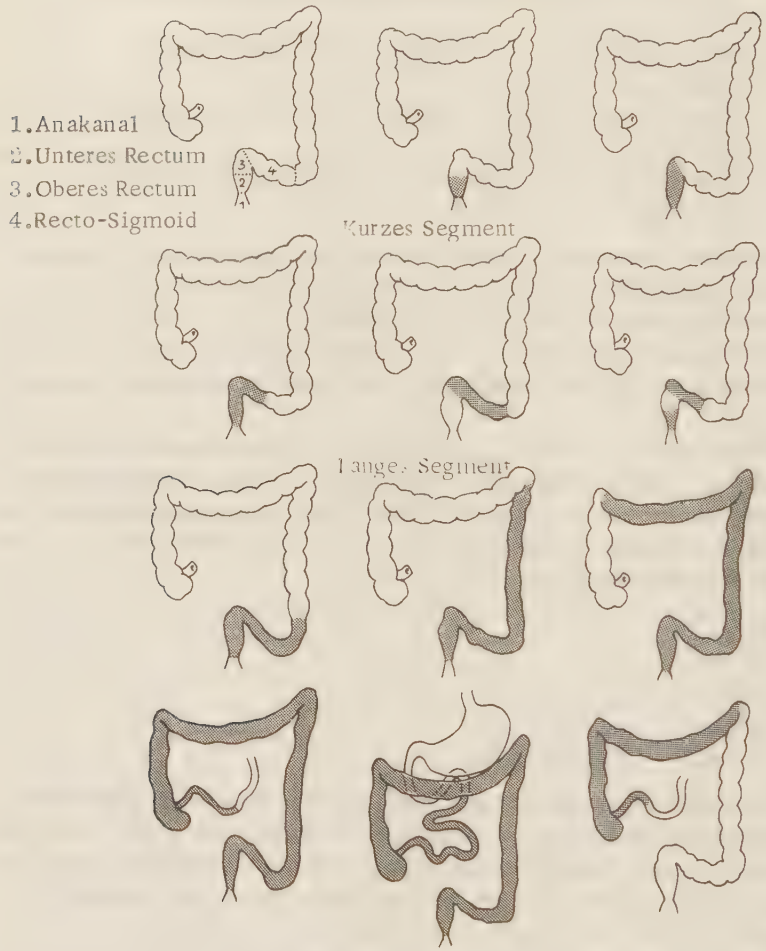
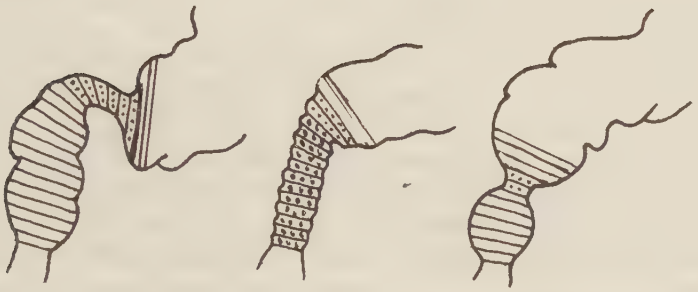
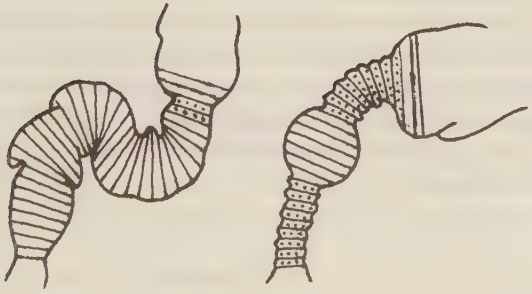


Abb. 2

Verschiedene Typen des engen Segmentes (n.G.Keefer)



Typ I Typ II Typ III



Typ IV Typ V

aganglionärer Teil

enger Teil

verbunden (v.MÖLLENDORF). Diese Nervenzellen, welche von einem kernhaltigen Hüllplasmodium umgeben sind, werden dem Typus I und II nach DOGIEL zugeordnet. Sie haben 3 bis 7 Fortsätze, können aber neben einer Multipolarität auch Unipolarität aufweisen (KOLLOSSOW und SABUSSON) (zit.nach STÖHR jr.). - Die Grösse der unipolaren Ganglien nimmt in caudaler Richtung zu, sie werden ausserdem in den distalen Darmabschnitten zahlreicher (MURAT, zit.nach v.MÖLLENDORF). Offenbar können sie so gehäuft vorkommen, dass der Eindruck "flächenhaft ausgebreiteter Hirnsubstanz" entsteht (KONDRATJEW) (zit.nach STÖHR jr.). - IRWIN zählte 1931 15 000 bis 19 000 Zellen pro qcm.

Aber nicht ausnahmslos im engen Segment können die Ganglienzellen fehlen. Bereits proximal davon, im erweiterten Dickdarm findet man in einem Bezirk von etwa 5 bis 7 cm Ausdehnung, der von BODIAN als "Transitions-" oder "Übergangszone" bezeichnet wird, lediglich vereinzelte, kleine, unvollkommen geformte Ganglienzellen. In caudaler Richtung hat dann der Begriff "aganglionäres Segment" wiederum seine volle Berechtigung, bis etwa 1,5 bis 3 cm proximal der analen Haut-Schleimhautgrenze, wo normalerweise die Ganglienzellen nicht mehr vorhanden sind.

Pathologisch veränderte Ganglienzellen bei HIRSCHSPRUNGscher Krankheit lassen einen geblähten Zellkörper mit kernlosen Neuroplasma-Bildungen verschiedener Grösse erkennen. Die vorhandenen Kerne sind nicht rundlich, sondern längsoval, eher pyknotisch, erscheinen wie zusammengepresst oder angenagt und verschwinden dann völlig aus dem Zellprotoplasma (STÖHR jr.). Es findet sich ein sehr enges Netzwerk von autonomen Nervenfasern, mit einer grossen Zahl von spindeligen, elongierten SCHWANNschen Zellkernen (TIFFIN; BODIAN).

Die Schleimhaut des Darmes ist dünn, atrophisch. Sie ist stellenweise reichlich mit eosinophilen Zellen, granulierten Leukozyten und braunen, pigmenthaltigen Stromazellen infiltriert (OBIDITSCH-MAYER). Die LIEBERKÜHNschen Drüsen sind spärlich und in grossen Zwischenräumen angeordnet; Ulcerationen sind nicht selten (TITTEL u.v.a.).

AETIOLOGIE

Betrachtet man die zahlreichen Theorien zur Ätiologie der HIRSCHSPRUNG'schen Erkrankung so bietet sich ein buntes und zugleich interessantes Bild. - In früherer Zeit wurde die Ursache des Leidens im erweiterten Colon vermutet, später hat man nahezu jedes Megacolon der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung zugeordnet. - Noch im Jahre 1931 hat LEHMANN 27 und 1938 PÄSSLER 30 Theorien über die Entstehung dieses Krankheitsbildes aufgezählt. In einem chronologischen Überblick hat REHBEIN alle bisherigen Theorien in 3 Hauptgruppen zusammengefasst:

1. Die Fehlentwicklung

Die Zugrundelegung einer primären Entwicklungsanomalie für die Entstehung des Megacolon congenitum hatten sich mehrere Autoren zu eigen gemacht. Hierzu zählt vor allem auch HIRSCHSPRUNG, der diesen Gedanken auch auf andere angeborene Erweiterungen von Hohlorganen, beispielsweise den Magen (ROKITANSKI) und die Speiseröhre (EICHHORST) übertrug. MYA (1894), sowie CONCETTI (1899) vermutete eine Hypoplasie der Muscularis als auslösende Ursache der krankhaften Dilatation des Dickdarmes. An eine solche Hypoplasie, jedoch der elastischen Elemente von Darmwand und ihren Gefässen glaubte PETRIVALSKI; ein Befund, der durch SCHMID und ZÖPFFER nicht bestätigt werden konnte (F.NEUGEBAUER).- Da während des 3. Embryonalmonats etwa gleichzeitig der Verschluss der Bauchwand und die Entwicklung des Dickdarms erfolgen, vermutete BLASI (1924) bei einem grossen, angeborenen Bauchwanddefekt, dass dies durch die übermässig starke Ausbildung des Colons verursacht worden war. GALANT-SUSSMAN (1926) erlebten bei einem Mädchen eine auffällige Unterentwicklung des inneren und äusseren Genitale und meinten, dass durch das Megacolon eine Atrophie des Uterus und der Ovarien hervorgerufen war (HIRSCHSPRUNG-GALANTscher Infantilismus).

2. Das mechanische Hindernis

Dilatation und Hypertrophie des Darmes sind in dieser Theorie sekundärer Natur. Die Anhänger solcher Gedankengänge glauben an eine abnorme Länge des Dickdarmes, der zudem Knickungen und Schlingenbildungen aufweist (NETER 1901, MARFAN 1895, H. HOFFMANN 1911, KLEINSCHMID und HOHLBAUM). BREDANO muss ebenfalls zu dieser Gruppe gerechnet werden, obwohl auch er die nervösen Bestandteile des Darmes auffallend schwach entwickelt fand. PERTHES (1903 und 1905) versuchte die Theorie des Klappenmechanismus experimentell zu untermauern und KONJETZNY, sowie NEUGEBAUER vermuteten den Beginn der Klappenbildung schon beim Foetus. Aufgrund eigener Versuche wurde diese These von MARCHAND (1903) und BITTORT (1906) zurückgewiesen (NEUGEBAUER).

3. Das neurogen bedingte Leiden

Diese Theorie hat die meisten Anhänger. Keine einheitliche Auffassung besteht aber hinsichtlich der Lokalisation.- Zusammengefasst in annähernd zeitlicher Reihenfolge entnehmen wir der Literatur:

TREVES (1898): Die Ektasie eines Darmabschnittes geschieht unter dem Einfluss veränderter Innervation und Zirkulation.

TITTEL (1901): Erstmalig werden histologisch im Plexus myentericus des gesamten Dickdarms nur spärlich Ganglienzellen gefunden, während die ausserhalb des Darmes gelegenen sympathischen Ganglien unverändert sind. - Der Verfasser äussert daher die Ansicht, dass diese Verhältnisse den normalen Ablauf der Peristaltik in ungünstiger Weise beeinflussen.

LUNN (1899), A.BING (1906), HAWKINS (1907), FRITZ (1910): Als Folge einer mangelhaften Innervation ist der Tonus der Darmwandmuskulatur herabgesetzt. Dieser Zustand kann die Fortbewegung des Darminhaltes erschweren und zur Dilatation führen (Neuropathie-Dilatation-Hypertrophie).

FENWIK, WILMS (1908), SCHREIBER (1907), KOEPPE (1908): Eine spastische Kontraktionsstenose ist für das Krankheitsbild verantwortlich. Man muss daher unterscheiden:

1. Angeborenes Megacolon.
2. Erworbenes Megacolon
   a) durch angeborenes Übermass an Länge und Schlingenbildung
   b) durch Klappenbildung im Rectum und
   c) durch Spastik des Schliessmuskels sowie der Darmmuskulatur (NEUGEBAUER).

RETZLAFF (1920): Er erkennt als Ursache der Erkrankung einen gesteigerten Sympythikotonus, nachdem er den Nachweis führte, dass eine erhöhte Tonuslage im vegetativen Nervensystem des Menschen möglich ist.

DALLA VALLE (1920): Histologische Untersuchungen des Verf. ergeben, dass die Ganglienzellen im nicht dilatierten Darmabschnitt fehlen. Er hat den Verdacht, dass hier die Ursache der Krankheit zu suchen ist.

VOGEL (1922): Als auslösenden Faktor zieht der Verf. eine Störung im zentralen Nervensystem in Betracht. ALLWORD, STEFFENSON und DOOLY (Zit.n.HANSEN) berichten über einen Fall von Megacolon mit Anomalie des Thorakalmarks, d.h. völligem Fehlen des Seitenhorns.

ISHIKAWA (1923): Er sieht eine Degeneration der autonomen Nervenfasern im Sakralmark. Eine im Experiment vorgenommene Durchtrennung parasympathischer Nerven lässt ein dem Megacolon ähnliches Bild zur Entwicklung kommen. Die Durchschneidung sympathischer Fasern vermag diese Veränderung nicht hervorzurufen. Einen ganz ähnlichen Befund erhielten einige Jahre später, nach Resektion lumbal gelegener parasympathischer Nerven auch ADAMSON und AIRD.

BRÜNING (1925): Als Folge einer Rückenmarksanomalie, d.h. einer abnormen Lokalisation segmentärer vegetativer Zentren stellt sich eine Dysfunktion der Gewebstrophik ein.

WADE und ROYLE (1926): Sie erkannten, dass eine Störung des Gleichgewichts im vegetativen Nervensystem der unteren Darmabschnitte verantwortlich sein kann und machten den Therapievorschlag der lumbalen Sympathektomie. In Übereinstimmung mit anderen Autoren (RIEDER, HERMANN, T.HANSEN) fanden sie aber in den resezierten Ganglien des Sympathicus nicht die erwarteten Veränderungen, die im Gegensatz hierzu von KUNTZ, SUNDERPLASMANN gesehen wurden.

CAMERON (1928): Auch er machte die Feststellung, dass im engen Segment die

Ganglienzellen fehlten, jedoch führte er diesen Umstand auf ein entzündliches Geschehen zurück.

PÄSSLER (1938): Durch Stimulierung des Sympathicus konnte er eine Erweiterung des Dickdarms auslösen. Hieraus folgerte er, dass das Adrenalin chromaffiner Zellen im Paraganglion aorticolumbale (ZUCKERKANDLsches Organ) imstande ist, auf dem Weg über den N.sympathicus das Megacolon entstehen zu lassen. Die Veränderungen der Ganglienzellen sieht er als "sekundäre Erscheinung" an, "die für die Pathogenese und für die Wiederherstellung der normalen Darmtätigkeit offenbar ohne Belang ist". Durch diese Hypothese glaubt er die von F. HURST (1934) angenommene "Störung des Sphinkteröffnungsreflexes" erklärt zu haben.

ROBERTSON und KERNOHAN (1938), M.TIFFIN und Mitarb. (1940) betonen das Fehlen von Ganglien im engen Segment als zweifellose Ursache der Erkrankung. TIFFIN fand bei ihren histologischen Untersuchungen in der Übergangszone von engem Segment zum "normalen" Darm keine Ganglienzellen sondern zahlreiche gebündelte Nervenfasern. Auf diesen Befund gestützt definierte sie dahingehend, dass ein Fehlen von Ganglienzellen zu einer funktionellen Stenose führt und prästenostisch eine Dilatation und Verdickung des Dickdarms zur Folge hat.

LERICHE (1941): Mittelpunkt des krankhaften Geschehens ist eine Läsion im sympathischen Nervensystem bzw. sein gesteigerter Tonus.

EHRENPREIS (1946) sowie WHITEHOUSE und KERNOHAN (1948): Sie lassen keinerlei Zweifel mehr am Fehlen der Ganglien im "engen Segment".

Die endgültige Lösung des Problems "Ätiologie und Therapie der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung" verdanken wir SWENSON und BODIAN (1948 u.1949). Bis dahin hatte man das Megacolon in folgende Formen unterteilt (SWENSON)/

1. Kongenitale Dilatation als Missbildung des Darmes
2. Stenosebildung des Dickdarms
3. Folgezustände nach überstandener Infektion
4. Neurogene Inkongruenz der Innervierung mit überwiegendem Sympathicotonus.

Klinische Beobachtungen und histologische Untersuchungsergebnisse veranlassten SWENSON seiner Überzeugung darüber Ausdruck zu geben, dass es sich bei der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung stets um eine sekundäre Erweiterung oberhalb einer angeborenen En ge handelt. Dieses kontrahierte Darmsegment, in dem keine parasympathischen Ganglien vorhanden sind, bietet der normalen Peristaltik ein unüberwindbares funktionelles Hindernis. Da der Befund fehlender Ganglien auch beim Foeten -ohne Anhalt für ihr sekundär bedingtes Verschwinden- eine feststehende Tatsache ist, muss auf eine Agnesie oder doch zumindest Hypoplasie geschlossen werden. SWENSON führte durch seine Ballonmethode ausserdem den klinischen Beweis für eine pathologisch veränderte Peristaltik im engen Segment.

Zusammengefasst begründete er seine Ansichten folgendermassen:

1. Die Erweiterung des Colons bildet sich nach Anlegen eines Anus praeter zurück, kehrt andererseits nach Verschluss desselben wieder.
2. Röntgenologisch oder in situ lässt sich ein eng gestellter Darmabschnitt finden.
3. Dieser enge Darmteil ist ohne Peristaltik.
4. Histologisch ist das Fehlen von Ganglienzellen im Plexus myentericus nachzuweisen.

Diesen seinen Anschauungen konnte SWENSON 2 Jahre später eine wichtige Erkenntnis hinzufügen: Durch Resektion des engen Segmentes war eine dauernde Heilung der HIRSCHSPRUNGschen Krankheit möglich.

Nach zahlreichen histologischen Untersuchungen kommt BODIAN etwa zur gleichen Zeit zu ganz ähnlichen Ergebnissen. Er widmet dem gesteigerten Tonus im engen Segment besonderes Interesse und gibt folgende Erläuterung: Normalerweise findet die Synapsis der parasympathischen Nervenfasern in der Darmwand statt, während jene des N.sympathicus sich ausserhalb vollzieht und postganglionäre Fasern den Darm versorgen. Wenn nun Ganglienzellen nicht vorhanden sind, so besteht hiermit keine Möglichkeit zur Synapsis und somit entfällt die Wirkung des N.vagus, d.h. die Wirkung des Sympathicus steht im Vordergrund. Die Nervenfasern, welche ohne Synapsis in der Darmwand wuchern sind wahrscheinlich eine Erklärung für das enge Netzwerk abnormaler Nervenbündel, wie es oben erwähnt wurde.

Über die Wechselwirkung zwischen Vagus und Sympathicus ist schon durch experimentelle Arbeiten bekannt geworden, dass eine Reizung sympathischer Fasern zu einer Hemmung der Darmtätigkeit, Tonusverminderung, Weitstellung des Darmrohres und einer Verringerung der Peristaltik führt. Im umgekehrten Sinne kommt es durch Stimulierung parasympathischer Fasern zur Förderung der Darmtätigkeit, Erhöhung des Tonus, Engstellung des Darmes und vermehrter Peristaltik (REHBEIN und HÜTHER).

Ein anhaltender Spasmus im Bereich des engen Segments ist möglicherweise durch eine Überproduktion von Acetylcholon bedingt. Hieran sind die Epitheloidzellen, die angeblich in grosser Zahl in der Wand der englumigen Gefässe nachweisbar sind, beteiligt (OBIDITSCH-MAYER 1951).

Für die erst sekundär bedingten morphologischen Veränderungen (Dilatation, Hypertrophie) des proximalen Darmabschnittes, wird von BODIAN ursächlich die verstärkte Peristaltik angeführt. Zeitlich gesehen erfolgt zunächst die Hypertrophie der Darmwand und dann erst bedingen Kot- und besonders Gasansammlung die Erweiterung. Ausnahmen sind aber im Bereich des möglichen, d.h. bei sehr langem und starrem engem Segment kann es ohne vorherige Verdickung der Darmwand zu Ektasie kommen. In diesen Fällen kommt es besonders leicht zur Perforation.

Diese Befunde und Definitionen durch SWENSON und BODIAN zur HIRSCHSPRUNGschen Krankheit sind noch von verschiedenen Autoren bestätigt worden

und heute allgemein anerkannt.

In ganglienzellhaltigen Darmabschnitten wurden durch COERS und Mitarbeiter (1952) Reticulumbildungen in der inneren Muskelschicht der Darmwand beschrieben. Nach Ansicht der Autoren handelt es sich hier um Ausläufer von Ganglienzellen. Diese Reticulumbildungen fehlen im aganglionären Segment.

Pharmakologische Untersuchungen und -Experimente ergaben weitere Hinweise auf den Entstehungsmechanismus einer HIRSCHSPRUNGschen Krankheit. Beobachtungen über die Wirksamkeit von Acetylcholin, Di-isopropylfluorphosphat, Bariumchlorid und Cholinesterase auf sowohl kontrahierte wie auch erweiterte Teile des Dickdarms legen die Vermutung nahe, dass eine Art Dystopie des cholinergischen Neurons, sowie entweder völliges Fehlen oder doch eine Funktionsminderung des adrenergischen Neurons innerhalb des Plexus myentericus im engen Segment vorliegen kann und somit die gewohnten morphologischen Veränderungen beim Megacolon congenitum bedingt (K.KAMIJO, R.HIATT und G.KOELLE 1953).

Im Jahre 1953 berichteten EHRENPREIS und PERNOW, dass in jenem Colonabschnitt, der peristaltische Aktivität vermissen lässt, eine wahrscheinlich nur geringe Menge der "Substanz P" pharmakologisch nachweisbar ist. Inwieweit man es hier mit einem die Darmmotilität regelnden Hormon zu tun hat und welche Zusammenhänge zwischen diesem "Hormon" und dem Fehlen von Ganglienzellen bestehen, bedarf noch weiterer Klärung.

Es fehlt aber auch nicht an Autoren, welche eine Verminderung der Peristaltik n i c h t erkennen konnten, ja sogar anhand histologischer Untersuchungen immer wieder den Nachweis von Ganglienzellen führten (RAVITCH, HUMPHREYS). Man darf aber wohl annehmen, dass diese Erscheinungsformen eines Megacolons nicht der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung gleichzusetzen sind. In jüngerer Zeit hat u.a. auch GELBKE ausdrücklich hervorgehoben, dass unter einer HIRSCHSPRUNGschen Krankheit nur die angeborene Form mit engem, aperistaltischem und aganglionärem Segment distal der Erweiterung zu verstehen ist.

Man unterscheidet heute daher 3 Gruppen von Megacolon (SWENSON und BILL, BODIAN, MARSHALL LEE Jr. und BEBB, EHRENPREIS):

1. Echte HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung, mit dem Fehlen von Ganglienzellen; auch Megacolon congenitum oder aganglionäres Megacolon genannt.
2. Idiopathisches Megacolon, durch verschiedene oft unklare Ursachen.
3. Sekundäres, i.e. symptomatisches oder organisches Megacolon, durch Stenose, Strikturen, Tumoren o.ä. bedingt.

Eine Entwicklungsstörung während der 8. bis 10. fetalen Woche (BODIAN) bzw. beim Embryo von 10 bis 12 mm Länge (C.G.THOMAS jr.) spielt offenbar für die Genese des Fehlens von Ganglien eine entscheidende Rolle. Während in der 10. bis 12. Fetalwoche im ganzen Magen-Darmtrakt Ganglienzellen zu finden sind (W.HÜTHER), kann man diese in der 7. bis 8. Woche nur im oberen Bereich des Darmes nachweisen. Vergleichsweise entwickeln sich bei Säugetieren überhaupt die

nervösen Elemente im vorderen Darmabschnitt viel früher als im hinteren (MÖLLENDORF).

Die Entwicklung und Differenzierung der Ganglienzellen vollzieht sich in der Darmwand selbst, ist von der exogenen parasympathischen Nervenversorgung unabhängig und schreitet in cranio-caudaler Richtung fort. Die ganglienfreie Zone hängt demnach vom Zeitpunkt des Auftretens der Entwicklungsstörung ab. Für solche Fälle, bei denen das aganglionäre Segment nicht bis zum Anus reicht, nimmt BODIAN an, dass es möglicherweise in der Entwicklung der Ganglienzellen des Darmes ausserdem ein caudo-craniales Wachstum gibt. Ein doppeltes aganglionäres Segment ist nach H.WOLF nur durch einen intermittierenden Entwicklungsstillstand zu erklären. Derselbe Autor glaubt ferner, dass ein familiäres Auftreten der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung für eine genetische Ätiologie dieses Bildungsfehlers spricht, da er während der Gravidität keine Schädigung der Mutter fand.

Es sind aber beim Embryo Schädigungen möglich, die man schwer erfassen kann (G.TÖNDURY, F.BÜCHNER), denkt man nur daran, dass sich der Darm beim Foetus während der 5. bis 10. Woche in einem physiologischen Nabelschnurbruch ausserhalb der Bauchhöhle befindet.

Eine angeborene Dilatation von Blase und Harnleitern, im Sinne einer Megavesica bzw. Megaureteren ist nicht allzu selten mit dem Megacolon vergesellschaftet. NEUGEBAUER (1913) war der Meinung, dass dies dadurch zustande käme, indem die Blase als Abkömmling des Enddarmes an dessen "Riesenwuchs" beteiligt ist. Hierauf begründete PÄSSLER seine Sympathicushypothese, denn Blase und Rectum haben eine gemeinsame Versorgung im Plexus hypogastricus. Er will diese These jedoch nur für solche Fälle angewandt wissen, bei denen das Rectum an der Ektasie beteiligt war. SWENSON fand bei diesen Kindern aber auch eine Veränderung der parasympathischen Ganglien an den Ureterostien. Die Häufigkeit solcher Befunde beziffert er auf 4% d.F.; nach C. THOMAS jr. kann sie jedoch bis zu 15% erreichen. Bezüglich dieser Befunde sind die Ansichten jedoch geteilt.

Wie bereits erwähnt, wird das Megacolon auch gemeinsam mit einer Erweiterung der Speiseröhre beobachtet. HURST, RIEDER und RAKE berichteten über intramurale Ganglienzelldegenerationen des Oesophagus beim Cardiospasmus. Das gleichzeitige Auftreten von Megaoesophagus und Megacolon wird in Brasilien öfter gesehen und kann möglicherweise als Folgezustand der Chagas-Krankheit aufgefasst werden (KOEBERL). Man nimmt an, dass beim Zerfall der Trypanosomen cruzei ein Toxin frei wird, das den Untergang der Ganglienzellen bewirkt (REHBEIN).

KLINISCHES BILD UND DIAGNOSE

Die augenfälligsten Zeichen einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung sind die hartnäckige und schwer beeinflussbare Obstipation, starke Auftreibung des Leibes, sowie meist sichtbare Peristaltik und palpable Darmschlingen. In der Regel sofort nach der Geburt beginnt die Symptomatik; möglicherweise mit einem "akuten Abdomen" oder innerhalb der ersten Lebenswochen mit auffallender Obstipation. - Die normalerweise während der ersten 24 Lebensstunden erfolgende Entleerung von Mekonium erfolgt nicht, sondern verzögert sich um 3 bis 4 Tage. Später bleiben die Stuhlentleerungen tage-, ja manchmal sogar wochenlang aus und sind dann nur durch hohe Einläufe, Stimulierung mittels Darmrohr, Thermometer o.ä. und die Gabe von Laxantien in Gang zu bringen. Die meist stinkenden Stühle sind von geringerer Quantität, pastenartig und nicht selten von steinharter Konsistenz. Charakteristisch für das Leiden ist ferner, dass die Kinder später weder subjektiv einen Stuhldrang verspüren, noch unwillkürlicher Stuhlabgang beobachtet wird. Befragt, geben die älteren Kinder höchstens an, ein Völlegefühl im Bauch zu haben. - Als Folge entzündlicher Prozesse in der Darmschleimhaut durch die sehr harten Kotmassen bzw. Kotsteine, aber auch infolge des Durchlaufens wässerigen Darminhaltes zwischen Darmwand und der starren, geformten Kotsäule, kommt es manchmal zu sog. "paradoxen Diarrhoen" (BODIAN HIATT, van GELDEREN, SWENSON).

Verständlicherweise sind die Kinder bei anhaltender Obstipation lustlos, unruhig und von nervöser Reizbarkeit. Ihr Verhalten ändert sich sofort, wenn eine ausreichende Stuhlentleerung zustande kommt. Bei solchen Gelegenheiten entleeren sich manchmal sehr grosse Mengen von ungeformten Stühlen. CONCETTI berichtete über einen 8-jährigen Knaben, der in 4 Tagen 10650 g Fäkalien entleerte.

In raschem Zeitablauf kommt es durch die Obstipation zu einer progredienten Auftreibung des Abdomens, welches bald das Thoraxniveau überragt. NEUGEBAUER fand in der Literatur bei Kindern im Alter von 3 bis 7 Jahren einen Bauchumfang von 59 bis 122 cm. - Der Leib ist meteoristisch aufgetrieben, die mm.recti weichen weit voneinander ab, der Rippenbogen verläuft beiderseits nahezu horizontal; im Vergleich zu einem solchen Leib erscheint der Brustkorb viel zu kurz. Wir sehen manchmal, dass der Nabel sich vorwölbt. Die Bauchdecken sind viel dünner als wir es gewohnt sind und haben eine glatte, glänzende, atrophische Hautbedeckung. Durch Behinderung des venösen Abflusses entsteht um den Nabel herum eine deutlich vermehrte Venenzeichnung. Die prall gefüllten Darmschlingen mit ihrer frustranen peristaltischen Aktivität sind besonders auf der linken Seite fühlbar und sehr oft auch zu sehen. Auf dem vorgewölbten Abdomen lässt sich durch Pressen mit der Hand das "CERSUNYsche Klebephänomen" auslösen. Eine Eindellung der Bauchdecke bleibt längere Zeit bestehen, d.h. sichtbar.

Harte bzw. steinartige Kotmassen können einen mehr oder weniger grossen, beweglichen Tumor vortäuschen. Kotsteine im Gewicht von 1455 g wurden schon

entfernt (TUFFIER, zit.n. NEUGEBAUER). Diese Kottumoren bilden sich natürlich durch langdauernde Stagnation des Stuhls, gewöhnlich zwischen oberem Mastdarm und Sigma und infolge gesteigerter Wasserresorption; sie neigen zu Rezidiven, was nach GELBKE als zusätzliches Symptom der HIRSCHSPRUNGschen Krankheit zu werten ist.

Zwar kann sich der Leibesumfang nach reichlicher Stuhlentleerung verringern, nie kehrt er jedoch zu einem normalen Mass zurück. Abwehrspannung oder Druckempfindlichkeit fehlen im allgemeinen. Manchmal treten kolikartige Schmerzen auf, besonders dann, wenn es zu einer sich schnell entwickelnden Leibesauftreibung kommt. Das Auftreten von Brechreiz oder Erbrechen wird ebenfalls beobachtet, der Mageninhalt ist evtl. gallig gefärbt. W.KELLER glaubt ursächlich an eine Reizung des Peritoneums durch geblähte bzw. dilatierte Darmschlingen, H.WOLF denkt an eine Irritation des Magens im Sinne eines Volvulus durch das hochgedrängte Colon.

Bei ein und demselben Kranken kann das klinische Erscheinungsbild wechseln, von länger dauerndem "Normalzustand" bis zum Ileus oder einer Perforation; letztere kann vor einer Hypertrophie der Darmwand eintreten (HIATT).

In etwa 50% d.F. beginnt die Erkrankung mit ileusartigen Symptomen: Heftiges, unstillbares Erbrechen, Obstipation, starke Erweiterung des Leibes (BODIAN). Fortgesetztes Erbrechen und später hinzutretende Appetitlosigkeit, ausserdem mangelhafte Ausnutzung der Nahrung und die Resorption von toxischen Produkten aus dem Darmkanal haben bei unbehandelten Kindern eine Kachexie zur Folge, die bis zum Tode führen kann. Dystrophische Extremitäten, abgemagerte Schulter- und Beckenpartien und der trommelförmige Leib führen zu einem unverkennbaren Phänotypus (F.SCHMID). - Die Haut ist trocken, blassgelblich und lässt sich leicht in Falten abheben; die Patienten machen einen apathischen Eindruck (SWENSON).

Als Folge des dauernden Zwerchfellhochstandes leiden besonders Säuglinge an einer Dyspnoe und zeigen oft eine markante Zyanose. Bei rectaler Untersuchung ist die Ampulle im allgemeinen leer, weil das proximal gelegene enge Segment einen Durchtritt der harten Kotmassen nicht gestattet. Der Mastdarm ist trotzdem von normaler Weite, nicht selten aber auch etwas eng gestellt. Bei tief sitzendem engem Segment tastet man mit der Fingerkuppe entweder eine zirkuläre Stenose oder man fühlt die Kotsäule, die sich in das relativ breitere Rectum vorwölbt.

Im Urin sind gelegentlich Indikan, Eiweiss oder Zylinder nachzuweisen. Eine leichte bis schwere sekundäre Anämie ist dem Krankheitsbild zugeordnet; aber auch morphologische Veränderungen im Sinne von Panmyelophthise, Leukopenie und perniciöser Anämie sind beschrieben worden (MAYER-LIST 1931, SCHUBERT, R. 1948 und KATONA, D. 1952).

Für die Entstehung der Anämie werden vor allem 3 Gründe aufgeführt:

1. Dysbakterie mit gesteigerten Gärungs- und Fäulnisvorgängen. Hierdurch kommt es zur Bildung von Giftstoffen, die sich im Sinne einer toxischen Anämie auswirken.

2. Die Produktion von Vitaminen und Folinsäure ist herabgesetzt.
3. Verminderung der Resorption von Darminhalt durch morphologische Veränderungen der Darmschleimhaut. Die Leukozytenwerte sind normal, falls nicht eine Enteritis vorliegt. Manchmal findet sich das relative Vorkommen von Eosinophilen und Lymphozyten erhöht. Die Blutsenkung ist nicht wesentlich verändert. Untersuchungen des Plasmas lassen eine Hypoproteinaemie und Hypokaliaemie feststellen.

Die Diagnose einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung stösst manchmal auf Schwierigkeiten. Dies ist besonders dann der Fall, wenn das Leiden mit akuten Ileussymptomen einsetzt. Beim Neugeborenen kommt es nicht selten erst dann zur Obstipation und Auftreibung des Abdomens, wenn die Nahrung umgestellt wird.

Man darf sich aber im allgemeinen an den Leitsatz halten, dass bei anhaltender Obstipation und Auftreibung des Leibes seit der Geburt und besonders den Befund einer leeren Ampulle zunächst an das Vorliegen einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung gedacht werden muss.

Der entscheidend wichtige Bestandteil der Diagnostik ist die Röntgenuntersuchung, d.h. der Kontrasteinlauf (KOSENOW, BERMANN). Erstmals berichtete wohl im Jahre 1911 H.HOFFMANN, dass er durch perorale Gabe von WISMUTH eine Colonerweiterung darstellen konnte.

Vorbereitende Massnahmen sind für einen Kontrastbrei-Einlauf nicht notwendig, ja gegebenenfalls kontraindiziert, da sonst die anatomischen Verhältnisse verändert werden können (BODIAN, EHRENPREIS). Das Kontrastmittel soll dünnflüssig sein und in nicht zu grosser Menge verabfolgt werden, da sonst ein zu massiver Kontrastschatten entsteht und möglicherweise auch Entleerungsschwierigkeiten verursacht werden (OBERNIEDERMAYR). Das starke Auffüllen des Darmes von distal her mit Kontrastmittel ist nicht nur zwecklos, sondern birgt auch Gefahren in sich. Denn ausser den Entleerungsschwierigkeiten kann es zur Darmperforation kommen. GROB verwendet deswegen nicht Barium sondern resorbierbares Material wie beispielsweise Joduron oder Triopac, um so dem Risiko einer Perforation aus dem Wege zu gehen.

Es ist bekannt, dass es schon nach einem normalen Einlauf zur Entleerung des Darmes durch eine rasche Wasserresorption unter den Zeichen der sog. "Wasserintoxikation" zu einem schockähnlichen Zustand kommen kann. Diese Gefahr besteht auch beim Kontrastmitteleinlauf bei HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung. NEUHAUSER empfiehlt daher, das Barium in einer isotonischen Kochsalzlösung aufzulösen oder gar eine 7 %ige Gelatinelösung bei solchen Kindern zu verwenden, bei denen wegen Zirkulationsstörungen die Gefahr eines Lungen- oder Hirnödems besteht. Er benutzt einen besonderen Katheter, dessen Ende proximal des Sphincters ani internus zu liegen kommt. Das Barium wird durch diesen Katheter langsam injiziert. Während des Untersuchungsganges wird das Kind gedreht, da das enge Segment, welches sich in der Mehrzahl der Fälle im Rectosigmoidbereich befindet, so besser sichtbar wird. Gelingt es nicht, diesen Darmteil aus dem Becken heraus

zu projizieren, so versucht man dies durch Beckenhochlagerung bzw. Kopftieflage zu erreichen. Die Durchleuchtung ermöglicht es manchmal, die peristaltischen Wellen zu beobachten. Hierbei lässt sich feststellen, dass die Peristaltik im dilatierten Dickdarmanteil mangelhaft ausgeprägt ist und im engen Segment völlig fehlt. Diagnostisch von Bedeutung ist die Geschwindigkeit der Breipassage in der Übergangszone vom engen Segment zum dilatierten Dickdarm und eine charakteristische unscharfe Abgrenzung in diesem Bereich. Das Kontrastmittel bewegt sich hier in einem nahezu bleistiftdünnen Rinnsal, ein Phänomen, das aber bei sehr kurzem engen Segment nicht voll zur Geltung kommen muss (NEUHAUSER). Die Entleerung des Kontrastbreies verzögert sich sehr. Oft dauert es länger als 24 oder 48 Stunden, ja manchmal sogar mehrere Tage bis zur völligen Entleerung. Diese Erscheinung ist nach Auffassung von EHRENPREIS sehr wesentlich. Hiermit vergleichbar ist die Beobachtung PERTHES (1903), der angab, dass sich bei Fällen von HIRSCHSPRUNGscher Krankheit das "Klistierwasser" nur sehr spärlich bzw. verzögert wieder entleert. ADAMS und ADAMS sind der Auffassung, dass bei besonders markanten röntgenologischem Kontrast zwischen "normalem" Darm und erweitertem Dickdarmabschnitt, sowie einer Breiretention von über 24 Stunden die Diagnose einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung feststeht und eine Rectumbiopsie entbehrlich wird.

KEEFER empfiehlt die sog. "Doppelkontrastmethode". Nach Füllung des Enddarmes wird ein grosser Teil des Kontrastmittels abgelassen und durch Luft ersetzt. Dieses Verfahren hat den Vorteil, dass das enge Segment in seiner Weite durch Füllung mit Kontrastmittel nicht verändert werden kann. Durch den Doppelkontrast: Kontrastmittelbeschlag der Darmwand und die im Darmlumen enthaltene Luft, wird das Bild sogar viel deutlicher. Da die gewünschte Breientleerung nicht immer einfach zu erreichen ist, empfehlen SCHLEGEL und SCHERMULY eine Mischung des Kontrastmittelbreies mit 50 mg Dioxyphenyllisatin (bzw. 25 mg auf 1 Liter Kontrastmittelaufschwemmung). Die Anwendung von Prostigmin soll vermieden werden, da durch Kontraktionen des Darmes die Wasserresorption erhöht werden kann (HIATT).

Vom Alter des Kindes abhängig findet sich bei einer Röntgenkontrolle nach Kontrasteinlauf neben der Erweiterung des Colons eine mangelhafte Haustrierung. Am meisten hiervon ist das Sigma betroffen, welches monströse Formen annehmen kann. Das enge Segment, welches am besten auf seitlichen Aufnahmen oder im schrägen Durchmesser sichtbar ist, kann möglicherweise nicht erkennbar sein, wenn es im Rectum lokalisiert ist. Die Erweiterung des Dickdarmes ist natürlich wesentlich leichter zu erkennen, als die Verengerung. Im allgemeinen gelingt es kaum, das enge Segment röntgenologisch in der Neugeborenenperiode festzustellen; Ausnahmen sind jedoch hier bekannt geworden. REHBEIN und HÜTHER sind der Auffassung, dass das enge Segment durch die Kontrastmitteldarstellung schon ab einem Lebensalter von 5 bis 8 Monaten festzustellen ist. Dieser Zeitabschnitt ist offenbar

notwendig, um einen significanten Kontrast zwischen erweitertem Dickdarmabschnitt und engem Segment entstehen zu lassen. Ähnliche Angaben finden wir bei DAVIDSON und C.BAUER, welche erst über röntgenologische Veränderungen jenseits des 6. Monats berichten. Nach den Beobachtungen von R.Mc.DONALD und W.EVANS kann es in den früheren Lebensmonaten höchstens zu einer abnormen Stagnierung des Bariumbreies kommen, was jedoch auch schon auf eine HIRSCHSPRUNGsche Krankheit schliessen lasse. Im Gegensatz hierzu konnte EHRENPREIS den röntgenologischen Nachweis des Leidens bereits bei einem 18-tägigen Säugling führen. W.HECKER fand die Diagnose HIRSCHSPRUNGsche Krankheit auf dem Wege der Kontrastmitteluntersuchung sogar bei einem 5 Tage alten Kind. In 15 von 19 Fällen C.BERMANNs wurden die charakteristischen Veränderungen bereits im 1. Lebensmonat, davon 5 mal in der 1. Lebenswoche gesehen. Zu ähnlichen Untersuchungsergebnissen kommen B.LANGER und S.THOMSON, die jedoch bei einem Krankengut von 20 Fällen die Diagnose bei 10 Kindern erst nach mehrwöchiger röntgenologischer Beobachtung bestätigt fanden, 5 mal die HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung erst auf dem Sektionstisch erkannten und lediglich 5 mal, also in einem Viertel ihrer Fälle durch Röntgenkontrastmitteluntersuchung die Diagnose in den ersten Lebenswochen sichern konnten. Wesentlich schwieriger wird die röntgenologische Diagnose, wenn im gesamten Dickdarm die Ganglienzellen fehlen. Liegt ein solcher Befund vor, so muss nicht unbedingt ein abnormes Darmkaliber vorhanden sein. Es bietet sich eher das Bild eines Ileus durch tiefsitzenden Dünndarmverschluss. Ein wichtiger Hinweis ist dann die verzögerte Ausscheidung des Kontrastmittels. Zur weiteren Untermauerung der Diagnose muss in diesen Fällen eine Probeexcision aus dem Rectum entnommen werden. Diese Rectumbiopsie ist heute erwiesermassen mit Sicherheit imstande, das Vorliegen einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung zu beweisen (SWENSON). Die Entnahme muss jedoch aus einem Darmabschnitt von mehr als 3 cm proximal der analen Haut-Schleimhautgrenze erfolgen und beide Muskelschichten erfassen. Im Einzelnen berichtet SWENSON über sein eigenes, angeblich einfaches und gefahrloses Vorgehen: Nach mechanischer Reinigung des Darmes und Gabe von antibiotischen Mitteln, wird der Eingriff in Allgemeinnarkose durchgeführt. Das Kind liegt in Seitenlage, die Beine abgebeugt. Nach oben zu wird das Darmlumen mit Gazekompressen abgestopft. Zur Entnahme des Materials wird die Rectumhinterwand bevorzugt, da im Bereich der Vorderwand die Gefahr einer Verletzung von Vagina, Prostata oder Uretra besteht. Durch Längsincision wird die Schleimhaut gespalten. Es erfolgt dann die Präparation der Muskelschichten, aus denen ein Keil von ca. 5x10 mm entnommen wird. Die Schleimhautincision wird sodann mittels durchgreifender Nähte wieder verschlossen.

In Tabelle 1 wird auf die Bedeutung der Diagnosestellung mit Hilfe der Röntgenleeraufnahme, des Breieinlaufes und der Rectumbiopsie eingegangen.

TABELLE I

Zum Wert der diagnostischen Methoden bei HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung+

	Anzahl der Fälle	HIRSCHSPRUNGsche Erkrankg. festgestellt bei Fällen	%
Leeraufnahme	42	6	15
Kontrasteinlauf	58	48	84
Probeexcision aus dem Rectum	10	10	100

+ nach SWENSON

DIFFERENTIALDIAGNOSE

Die differential-diagnostischen Möglichkeiten gliedern sich in Bezug auf das Lebensalter der Patienten nach JEWETT und Mitarb. wie folgt: Geburt bis zum 6. Lebenstag: im Vordergrund des Krankheitsbildes stehen die klinischen Symptome eines akuten Darmverschlusses.
Vom 6. Lebenstag bis zum 3. Lebensmonat: Symptome einer Durchwanderungs- oder Perforationsperitonitis; möglicherweise auch einer Sepsis, Colitis mit Abgang von Blut oder Zeichen eines intermittierenden Darmverschlusses.
3. bis 6. Lebensmonat Coeliakie-Syndrom, klinische Symptome einer Ernährungsstörung.

Neben den vielen Möglichkeiten eines Verschlussileus in der Neugeborenenperiode, wie beispielsweise Darmatresien, Meconiumileus, congenitale Stenosen, Volvulus, Cysten, Tumoren, Doppelbildung etc. glaubt REHBEIN, dass die HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung zu den häufigeren Ursachen eines Ileus in der Neugeborenenperiode zu zählen ist. Hinsichtlich des Meconiumileus bietet sich aber durch Kontrasteinlauf das charakteristische Bild des "Mikrocolons". Das manchmal in Erwägung zu ziehende Coeliakie-Syndrom hingegen neigt mehr zur Verlängerung als zur Erweiterung des Dickdarmes (G. GLANZMANN).

Die differential-diagnostische Abgrenzung einer HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung ist von entscheidender Wichtigkeit, da eine Probelaparotomie bei diesem Leiden nicht nur unzweckmässig ist, sondern auch von einer hohen Mortalitätsquote belastet wird.

SWENSON gibt uns einen vergleichenden Überblick zur Differential-Diagnose zwischen HIRSCHSPRUNGscher Krankheit und Dünndarmatresie.

TABELLE II

Vergleichende Symptomatik bei HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung und Dünndarmatresie +)

	HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung			Dünndarmatresie		
	Anzahl d.Fälle	Häufigkeit d.Symptome	%	Anzahl d.Fälle	Häufigkeit d.Symptome	%
Erbrechen	55	27	50	10	9	90
Obstipation	55	40	75	10	8	80
Auftreibung des Leibes	55	38	70	10	10	100

+) nach SWENSON

Bei älteren Kindern muss eine HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung von anderen Formen des Megacolons abgetrennt werden. Hier ist besonders das sog. idiopathische Megacolon und das secundäre Megacolon hervorzuheben, welche beide eine andere Ätiologie und Genese haben.

Das sekundäre Megacolon kann sich durch organische Stenosen oder Strikturen evtl. auch durch Tumoren entwickeln. Beim idiopathischen Megacolon ist eine eindeutige organische Ursache bisher nicht nachzuweisen. REHBEIN glaubt jedoch hier an eine Innervationsstörung und denkt möglicherweise an eine Übergangsform zur HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung.

Für diese idiopathische Form des Megacolons sind die verschiedensten Gründe in Betracht gezogen worden, so u.a.: die Sphincterachalasie, Folgezustände nach Eingriffen wegen Analatresien oder -stenosen (mit evtl. Zerstörung der Nervenversorgung), Schilddrüsen-Insuffizienz, Vitamin-B1-Avitaminose, Störungen der physischen und geistigen Entwicklung, Vorhandensein eines Phäochromocytoms, neurologische Erkrankung wie beispielsweise die Lues (P.MORITZ), Ernährungseinflüsse, der sog "lange russische Darm" des 1. Weltkrieges (G.MÖLLHOF), Vergiftungen (R. SCHUBERT) etc.

Immer wieder jedoch stösst man auf die Angabe, dass psychische Faktoren in der Genese des idiopathischen Megacolons Bedeutung haben (SWENSON). Bei LEE jr. und BEBB finden wir die Angabe von der "Furcht vor dem Topf" als Ursache für das idiopathische Megacolon. Die Autoren glauben, dass eine absichtliche Unterdrückung des Stuhldranges vorliegt, weil die Kinder wegen schmerzhafter Analfissuren den Stuhl einhalten. Hier kommt es dann in der Folge zu einer gewissen Rigidität des Sphincters.

In unserem Krankengut hatten wir einen Fall, wo die Obstipation einsetzte, nachdem die Grossmutter des Kindes diesem gesagt habe, dass es im Stuhl einen Wurm gehabt habe. Häufig handelt es sich um das erste Kind oder doch um solche Kinder, bei denen schlechte Familienverhältnisse bestehen.

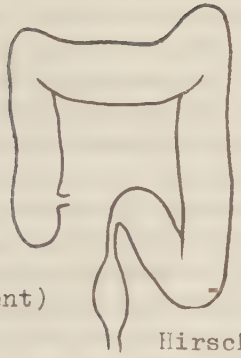
In der Differentialdiagnose der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung zum idiopathischen Megacolon sind folgende Kriterien zu beachten:

1. Die Obstipation beim idiopathischen Megacolon hat ihren Beginn nicht in der Neugeborenenperiode sondern erst später, etwa im 2.bis 3. Lebensjahr.
2. Es besteht bei weitem keine derart schwere Obstipation oder hochgradige Auftreibung des Leibes wie bei der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung. Oft haben die Kinder eine unwillkürliche geringgradige Stuhlentleerung. Dies ist nach BODIAN und GROB als eine Art Spincteröffnungs-Insuffizienz durch die Kotsäule zu erklären. Zum Erbrechen kommt es fast niemals.
3. Die Ampulle ist meist weit und mit weichem bis härterem Stuhl angefüllt.
4. Röntgenologisch findet man weder ein enges Segment noch einen solch stark erweiterten Dickdarm wie bei der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung. Im Gegensatz zu dieser beginnt die Erweiterung gleich vom Anus her. In seitlicher Richtung zeigt sich auf den Röntgenbildern meist ein typischer, zwiebelförmig erweiterter Mastdarm (MOKROHISKY und KEEFER, REHBEIN). (Abbildung 3).
5. Histologisch sind in der Regel Ganglienzellen im Plexus myentericus vorhanden.
6. Es besteht keine auffallende Geschlechtsverteilung (OBERNIEDERMAYR u.a.). NICOLE berichtet von Verhältniszahlen wie männlich:weiblich = 5:2, dagegen bei der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung 12:1.
7. Die konservative Behandlung ist in der Regel erfolgversprechend. Rezidive sind nach derart geheiltem idiopathischen Megacolon nicht beobachtet worden.
8. Die Häufigkeit der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung im Verhältnis zum Auftreten des idiopathischen oder sekundären Megacolons ist grösser; sie ist in Tabelle III wiedergegeben.

TABELLE III

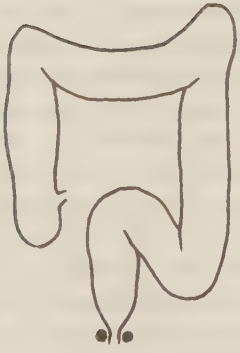
Häufigkeit des Auftretens von HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung, idiopathischem und sekundärem Megacolon

Autor	Gesamte Fälle	HIRSCHSPR. Erkrankung	Idiopath. Megacolon	Sekundäres Megacolon
Bill u.Mitarb.	66	34	32	-
Bodian	73	39	34	-
Dolacky u. Krisovstaja	39	28	10	1
Hammelmann u.Barhelmai	16	6	7	3
Humbsch	32	21	9	2
Isakov	72	59	10	3
Raevski	24	14	6	4
eigene Fälle	61	43	17	1

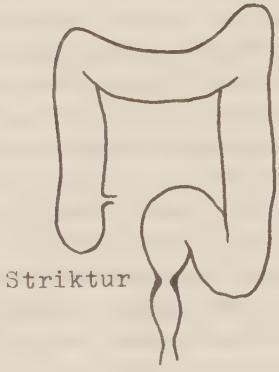


(enges Segment)

Hirschsprung'sche Krankheit



idiopathisches Megacolon



org. bedingte Stenose

sekundäres Megacolon

Rö.Darstellung des Dickdarmes bei der H.K.
idiopathischem und sekundärem Megacolon
(nach G.Keefer)

Aus dem bisher Gesagten geht hervor, dass SWENSON unser heutiges Wissen um die HIRSCHSPRUNGsche Krankheit ganz wesentlich beeinflusst hat. Seit dem Erscheinen seiner Publikation hat sich in der Therapie dieses Leidens ein Wandel vollzogen. Bei der Besprechung dieses Themas unterscheidet man daher zweckmässigerweise zwei Zeitabschnitte. Während der langen Zeit vor den Veröffentlichungen SWENSONs ist versucht worden die HIRSCHSPRUNGsche Krankheit sowohl konservativ als auch operativ zu heilen. Die konservative Behandlung bestand anfangs lediglich in Einläufen mit kaltem oder warmem Wasser oder solchen mittels Öl. Ferner wurden angewandt: Diät, Massage, Gymnastik, elektrische Bäder, Bougierungen, Dauerdrainage des Darmes, Abführmittel u.v.a. (HIRSCHSPRUNG u.a.). Die Sterblichkeit war dementsprechend hoch und bewegte sich zwischen 68% und 88%; Heilungsziffern wurden mit 6,6% bis 1,5% angegeben (NEUGEBAUER).

Später trat die medikamentöse Behandlung hinzu. Dabei wurden entweder parasympathicomimetische- oder sympathicolytische Mittel, wie beispielsweise Metacholin, Doryl, Acetylcholin, Prostigmin, Hydergin und Histizin gegeben. Die Amerikaner gaben dem Mecholyl und Syntropan den Vorzug. OBERNIEDERMAYR berichtete 1939 über gute Erfolge mit Gynergen. Von anderen Autoren wurde Dihydroergotamin, Ergotamin, Hypophysin und bei spastischer Komponente Atropin oder Papaverin (BERGER, GLANZMANN u.a.) zur Anwendung gebracht.

Die operative Behandlung hatte damals weitgehend palliativen Charakter: Die operative Entfernung der stagnierenden Kotmassen durch Laparotomie, Colopexie, Coloplikation, Coloraphie, Sphincterdehnung, Spaltung des Afters bzw. des Spincters und sogar der Darmwand bis etwa 5 cm proximal des Analringes, Durchtrennung etwa vorhandener Klappenbildungen, Valvidotomie und letztlich Anlegen eines dauernden Anus praeter (HURST, F.GÖBEL, NEUGEBAUER, RACHTER, LUHMANN).

Erstmalig resezierte offenbar PERTHES und später KÜMMEL das dilatierte Colon und anastomosierte im Sinne eines Durchzugeverfahrens den verbliebenen Dickdarm mit dem "normal weiten Rectum", so dass die Anastomose in etwa 8cm proximal des Analringes zu liegen kam. BUNDSCHUH und dann ENDERLEN (1908) berichteten über die totale Colektomie bei HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung, eine Behandlungsmassnahme, die noch für längere Zeit angewandt wurde (F.BRÜNING). Daneben ist auch die ileo-rectale oder ileo-transverso-sigmoideale Anastomose, jedoch ohne Resektion durchgeführt worden (H.ADAMS). Im Jahre 1927 wurde von WADE und ROYLE empfohlen, Eingriffe am Sympathicus vorzunehmen. Die Verfasser stützen sich hierbei auf eigene experimentelle Untersuchungen. Einige Jahre später (1930), auf Grund der Untersuchungsergebnisse bei der Spinalanaesthesie von SCOTT und MORTON, begann eine Zeitperiode, während der die Sympathicuschirurgie als sicherste und erfolgversprechendste Methode galt. Es wurde damals die

subdiaphragmale Splanchnicusdurchtrennung nach ADSON oder die radikale lumbale Grenzstrangresektion ein- oder beidseitig nach PÄSSLER durchgeführt. Das lumbale 2., 3., 4. und evtl. 5.Ganglion wurde entfernt. Die Resektion des 1.Ganglions oder des Plexus hypogastricus kamen nicht in Frage, da sonst Potenzstörungen bei Knaben die Folge sein konnten (PÄSSLER, GROSS). Die Sterblichkeit nach diesen neurochirurgischen Eingriffen lag etwa zwischen 1,7 und 3,3% (RIEDER, LERICHE). Die Sterblichkeit nach Darmresektion war dagegen wesentlich höher. LUHMANN berichtete über 25 bis 30%, ARENANDER über 20 bis 25%. Im Gegensatz hierzu hatte FINSTERER, der 1941 über 144 Fälle von einzeitiger Dickdarmresektion publizierte, nur 2,7% Todesfälle. Die Mayo-Klinik berichtete über 23 Fälle von subtotaler Colectomie aus den Jahren 1920 bis 1941. In diesem Krankengut waren 4 Todesfälle (OBERDALHOF). Bei all diesen Eingriffen waren die Spätergebnisse unbefriedigend. Die Kinder benötigten immer noch Einläufe und Abführmittel und Rezidive waren häufig. 1936 gab PÄSSLER eine Literaturübersicht, in der er 117 Fälle erwähnte, bei denen Eingriffe am Sympathicus vorgenommen worden waren. In 38 Fällen erreichte man ein gutes Ergebnis, 64 Patienten wurden gebessert und bei 12 Kranken kam es nicht zur Heilung. Im Gegensatz hierzu erwähnte RIEDER nur Besserung in 88% der Fälle. Es erscheint jedoch nicht sicher, dass es sich bei den guten Ergebnissen tatsächlich immer um wirkliche Fälle von HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung gehandelt hat. Möglicherweise sind in diesem Krankengut Patienten enthalten, die an einem idiopathischen Megacolon litten, dessen Behandlung durch eine Grenzstrangresektion auch heute noch günstige Ergebnisse bringt (MONOREO). OBERDALHOF und HANSEN operierten je 7 Fälle mit linksseitiger oder doppelseitiger Sympathicusresektion. Es blieb ihnen jedoch ein Erfolg versagt. Bei 39 Fällen von F.STEPHENS (1950) waren alle vorausgegangenen Eingriffe wie Colectomie, Sympathectomie bis auf die Colostomie enttäuschend. Später wurden 27 Patienten dieses Krankengutes durch die SWENSONsche Methode erfolgreich nachoperiert. Im Jahre 1951 veröffentlichte EHRENPREIS 20 Fälle, die teilweise erfolglos durch Spinalanaesthesie, Sympathectomie und Dickdarmresektion behandelt wurden. Die histologische Untersuchung ergab in allen Fällen das Fehlen von Ganglienzellen. Alle Kranken wurden nach dem SWENSONschen Verfahren ein 2.Mal einem Eingriff unterzogen. Über 7 Jahre wurde ein Fall von LONGWORTH konservativ behandelt. Später wurde dann der Patient nach ebenfalls erfolgloser Sympathektomie durch SWENSONsche Resektionsmethode geheilt. GELBKE berichtet im Jahre 1961 über 15 Fälle, die nach SWENSON operiert wurden. Bei diesem Krankengut war vorher einmal eine Transverso-sigmoidektomie, 1 mal eine Sympathektomie und einmal eine partielle Colektomie durchgeführt worden.

Die Erkenntnisse SWENSONs zur Ätiologie der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung brachten als selbstverständliche Konsequenz für die Therapie die operative Entfernung des aganglionären Segmentes, d.h. des funktionell bedingten Passagehindernisses. Obwohl diese Erkrankung bei konservativem Vorgehen mit einer hohen

Mortalität belastet ist (nach SWENSON bis zu 70%) muss jedoch nicht in allen Fällen operativ vorgegangen werden. Besonders bei abnorm kleinen Kindern, denen ein Eingriff u.a. auch wegen der ungünstigen anatomischen Beckenverhältnisse nicht zugemutet werden kann, darf man sich abwartend verhalten.

Die konservative Behandlung setzt sich im wesentlichen wie folgt zusammen:

1. Die Diät: Im allgemeinen soll eine mässig schlackenreiche, milcharme, kohlehydrat- und fettreiche Kost gegeben werden (OBERNIEDERMAYR, REHBEIN und HÜTHER). Die Notwendigkeit einer leichten, vitaminreichen Diät ohne faserhaltige Nahrungsmittel wird von LINKNER betont. GLANZMANN empfiehlt Malzsuppenextrakt sowie gemischte Kost, Gemüse und Obst in Pürreform, Apfelmus, Honig, Marmelade. Fleisch und Eier sollen in geringeren Mengen gegeben werden. Zu vermeiden sind Pilze und Früchte, die Zellulose und Fasermassen in besonderer Menge enthalten, ebenso stark blähende Kohlarten. Die Milch soll in ihrer Menge reduziert werden, da sie imstande ist, Kalkkugeln ähnliche Gebilde im Dickdarm zu erzeugen. Folgende Milchmischung hat sich nach SCHUBERT bei jenen Säuglingen bewährt: 1 Teelöffel Malzsuppenextrakt pro Flasche, steigernd bis auf einen 10 %igen Zusatz.
2. Einläufe: Diese sind ein wichtiger Bestandteil der konservativen Therapie. Je nach Bedarf werden sie etwa 1 bis 2 mal täglich angewandt oder nur im Abstand von ein paar Tagen, falls eine Defäkation nicht spontan erfolgt. Eine regelmässige Anwendung des Klysmas wird von HENNING und BAUMANN abgelehnt, da hierdurch der spontane Stuhldrang hintangehalten wird. Am besten wirken hohe Einläufe mit Hilfe eines Darmrohres, das vorsichtig über die Stenose vorgeschoben werden muss.

Wie schon erwähnt, besteht bei länger dauernder Obstipation durch die Einläufe die Gefahr eines schockähnlichen Zustandes. Erklärt wird dies durch rasche Resorption von Wasser und der in ihm gelösten toxischen Stoffe aus dem Darm mit seiner abnorm grossen Resorptionsfläche infolge der Dilatation (GROB, HIATT, SWENSON). Bei HIATT lesen wir, dass er unter 42 Fällen in etwa 60% solche schockähnlichen Zustände erlebt hat. Hierbei kam es 2 mal zum Exitus durch Lungenoedem und unter den Zeichen eines Komas. Dies erfolgte nach Anwendung von Einläufen bei gleichzeitiger Gabe von parasympathicomimetischen Präparaten. Es wird daher eine isotonische Kochsalzlösung mit 7 %iger Gelatine oder eine 2 %ige hypertonische NACL-Lösung empfohlen (HIATT DOLECKIJ und KRIZOVSKAJA). Einläufe mit hypertonischer Phosphatlösung, etwa 3,3 ml/kg Körpergewicht bis zu maximal 120 mg erscheinen DAVIDSON und Ch.BAUER empfehlenswert. Die Einläufe werden, jeweils 2, im Abstand von 1 Stunde morgens und abends durchgeführt. Einläufe mit jeweils etwa 60 ccm Wasserstoffsuperoxyd, Kochsalz und Glyzerin wurden von LINKNER angewandt. Ein solcher Einlauf sollte doch nur 1 mal täglich vorgenommen werden, da eine Reizung der Schleimhaut beobachtet wurde. GROB empfiehlt zunächst die Zufuhr von Blut, Salz und Flüssigkeit zum

Ausgleich des Wasser-Elektrolythaushaltes.

3. Medikamente: Milde Abführmittel wie etwa Laxans Thomae, Agarol usw. können unbedenklich gegeben werden. Zur Tonisierung der Darmwand führt REHBEIN auch eine Hyderginkur durch Besser hat sich jedoch das Dihydroergotamin (DHE) in einer Tropfenfolge von 3x5 bis 3x20 und dann wiederum in absteigenden Dosen bewährt (BERGER, KELLER und WISKOTT, SCHOLZ, NITSCH). Parasympathicomimetica werden von ASCHERMANN, LINKNER abgelehnt, da sie offenbar den Zustand verschlechtern.

4. Anus praeter: Obwohl das Anlegen eines Anus praeter an sich einen operativen Eingriff darstellt, dürfte man diese Operation doch zur konservativen Therapie zählen, da sie eigentlich keine kausale Behandlung darstellt und eine Dauerheilung hierdurch wohl kaum erreicht werden kann. Das Anlegen einer wandständigen Fistel ist natürlich falsch. Es muss ein doppelläufiger Anus praeter naturalis sein, denn sonst besteht die Möglichkeit, dass der Darminhalt die distale Schlinge füllt, dort stagniert und zur weiteren Verschlechterung führt.

SWENSON hat zunächst empfohlen, dass man regelmässig einen Anus praeter als erste Behandlungsmassnahme anlegen sollte. Er begründet dies damit, dass auf diese Weise eine Reinigung des Colons und eine Beseitigung der Dilatation erreicht würde. In den vergangenen Jahren hat sich die Meinung hierüber jedoch etwas geändert. SWENSON wie auch andere Autoren halten den Anus praeter nicht mehr für unbedingt notwendig. Diese Massnahme käme nur bei ileusartigen Zuständen oder aber bei schwerer Obstipation bei Kindern unter einem Lebensalter von 8 bis 10 Monaten infrage. Von einem anderen Kriterium wird das Anlegen eines Anus praeter durch MARSHALL LEE jr. abhängig gemacht. Er entschliesst sich nur dann für diesen Eingriff, wenn das enge Segment beispielsweise mehr als 8 bis 10 cm Länge aufweist. Bei Verschlusszeichen kann der Anus praeter lebensrettend sein. Er stellt jedoch einen Eingriff dar, der ebenfalls mit einer gewissen Mortalität belastet ist. SWENSON, EHRENPREIS und BODIAN empfehlen daher bei solchen Zuständen erst konservative Massnahmen, d.h. die mechanische Stimulation des Rectums (Finger, Darmrohr etc.) sowie auch Einläufe in kleineren Quantitäten, Absaugen des Magens und Elektrolytsubstition. Bei einem solchen Vorgehen kann man wohl oft eine Beseitigung des schweren Zustandsbildes erreichen. Bei einem Misserfolg sollte jedoch die Colostomie nicht allzu lang hinaus gezögert werden; jedenfalls darf man nicht so lange warten, bis der Allgemeinzustand einen kritischen Grad erreicht hat. Das Risiko dieses Eingriffes wird umso grösser, wenn eine Enteritis besteht. Und zwar beträgt die Sterblichkeit der Operation dann nach SWENSON etwa 25%. Wenn die Situation einer gleichzeitig bestehenden Enteritis gegeben ist, so empfiehlt SWENSON als erste Behandlungsmassnahme keine oralen Nahrungsgaben, sondern intravenöse Flüssigkeitstherapie und Einläufe. Nach Abklingen der Entzündungserscheinungen sollte dann der Anus praeter angelegt werden. Sein Sitz variiert je nach

Ansicht der verschiedenen Autoren. HARTL u.a. geben dem künstlichen After im Coecumbereich den Vorzug. SWENSON in früherer Zeit und GELBKE noch heute empfehlen den Anus praeter im Quercolon anzulegen. Neuerlich jedoch wählen SWENSON, JEWETT, FERGUSON als Ort des Anus praeter das Colon descendens und zwar an der caudalen Begrenzung seiner Dilatation. Allerdings machen sie es zur Voraussetzung, dass dieser Darmteil noch Ganglienzellen aufweisen muss. Dieses Vorgehen gestattet einerseits die Mitresektion des Anus praeter beim späteren radicalen Eingriff, andererseits wird die Funktion des Dickdarmes, welche für die kleinen Kinder von grosser Bedeutung ist, nicht ausgeschaltet. Bei sehr langem engen Segment ist eine Ileumfistel durchzuführen (BODIAN). GREWE und REIMOLD berichteten, dass sie an Stelle einer Ileostomie eine Seit-zu-Seit-Anastomose, ileo-rectal durchgeführt haben. Sie glauben, dass durch diesen Eingriff die Ileuserscheinungen beseitigt wurden, ohne dass die Funktion des Dickdarmes vollständig ausgeschaltet wird.

OPERATIVE THERAPIE

Für die operative Entfernung des engen, aganglionären Segmentes gibt es 3 grundverschiedene Methoden:

1. das SWENSONsche Verfahren oder die abdomino-perineale Durchzugsmethode.
2. das STATEsche Verfahren bzw. die intraabdominelle Resektion und
3. das DUHAMELsche Verfahren.

Prinzipiell unterscheiden sich diese 3 Operationsmethoden wie folgt:
Bei dem SWENSONschen Verfahren wird das Rectum mit entfernt. Bei der STATEschen und bei der DUHAMELschen Operation verbleibt es bzw. wird es lediglich ausgeschaltet. Zu erwähnen ist noch eine weitere Methode, die von SAEGESSER propagiert wurde; sie kann etwa der Myotomie von HELLER-RAMSTEDT gleichgestellt werden. Alle Autoren sind sich darin einig, dass die Kinder möglichst erst jenseits des 8. Lebensmonats einer Radikaloperation unterzogen werden dürfen.

SWENSON operiert sogar seine Kinder erst im Alter von 18 bis 24 Lebensmonaten bzw. bei einem Gewicht von mindestens 8 bis 12 kg. Dabei beträgt die Mortalität fast 0 %. (Tabelle 4).

TABELLE IV

Mortalität der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung (nach SWENSON)

1. ohne Operation	70 %
2. frühere Resektion	15 %
3. Colostomie während Enteritis	25 %
4. elektive Colostomie	4 %
5. Resektion bei 8-12 kg Körpergewicht	0 %

REHBEIN gibt einem Lebensalter von 8 bis 10 Monaten den Vorzug, da sich in dieser Zeit die Erweiterung des Dickdarms fast nur auf das Sigma beschränkt. DUHAMEL meint, dass bei seiner leicht durchführbaren Methode eine Operation doch in früherem Lebensalter durchzuführen sei.

Um ein Rezidiv zu vermeiden, soll die Resektion des Darmes ausser dem engen Segment auch einen Teil des erweiterten Darmes umfassen. SWENSON resezierte im allgemeinen etwa 10 bis 12 cm des erweiterten Colons mit. BODIAN u.a. empfehlen die Bestimmung der oberen Resektionsebene mit einem Schnellschnitt. Hierdurch soll entschieden werden, ob diese Zone reich an Ganglienzellen ist oder nicht. Bei ungleichmässigem Lumen der beiden Darmenden ist eine weitere Entfernung zweckmässig. Schwieriger ist die operative Behandlung, wenn das gesamte Colon keine Ganglienzellen enthält. SWENSON berichtete über 2 Fälle, BODIAN über einen einzelnen Fall, bei dem erst eine Ileostomie und in 2. Sitzung die totale Colectomie mit ileorectaler Anastomose gemacht wurde. Die Kinder waren 2 Jahre nach der Operation beschwerdefrei, hatten regelmässigen Stuhlgang, der geformt war. Im Gegensatz hierzu berichtet EDELMANN über ein Kind, welches 2 Jahre nach der ileo-rectalen Anastomose an einer ulcerativen Enteritis verstarb. GREWE und REIMOLD publizieren einen Fall, bei dem zunächst eine Seit-zu-Seit-Anastomose (ileo-rectale Anastomose) gemacht worden war. 1 Jahr nach diesem Eingriff wurde die Resektion des gesamten Colons durchgeführt und eine End-zu-End-Anastomose vorgenommen. Das Kind war 1 Jahr nach der Resektion beschwerdefrei.

Von entscheidender Bedeutung und Wichtigkeit ist die Vorbereitung der Operation, d.h. die Reinigung und Sterilisation des Darmes. Ferner muss durch Infusion und Transfusion der Ausgleich des Wasserelektrolythaushaltes vorgenommen werden. SWENSON und BODIAN beginnen bei ihren Kindern einige Wochen vor der Radikaloperation mit regelmässigen Einläufen (1-2 x täglich). Gleichzeitig sollen die Kinder diätetisch behandelt werden. 3 Tage vor der Operation wird begonnen, den Darm mit Hilfe eines Darmrohres gründlich zu spülen. Das Darmrohr soll hierbei für etwa 48 Stunden in situ belassen werden. GROSS, GROB und EHRENPREIS schlagen eine Woche vor zur Reinigung des Darmes. Im Gegensatz hierzu führt STATE fast keinerlei besondere Massnahmen durch, angeblich weil das kotgefüllte Colon mit entfernt wird.

Zur Sterilisation des Darmes werden nicht resorbierbare Sulfonamidpräparate oder aber eine Beimischung von Sulfonamiden und Antibioticis mit breitem Wirkungsspektrum verabreicht, wie beispielsweise Sulfasuxidine, Guanicil, Streptomycin, Aureomycin, Neomycin u.a. mehr (SWENSON, GROB, STATE, LINKNER, FERGUSON u.a.). Gleichzeitig empfiehlt sich die Gabe von Vitaminen der Gruppe B und K.

Operative Methode nach SAEGESSER:

Die Myotomie, ähnlich der, wie sie bei der Pylorusstenose angewendet wird, hat SAEGESSER 1954 auch für die HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung empfohlen. Ihre

Anwendung bei diesem Leiden ist nicht neu, sondern wurde bereits 1934 von COREA NETTO in Südamerika und noch früher im Jahre 1918 von WILLIAMS angegeben. Die Operation besteht darin, dass entlang der vorderen Taenie eine Spaltung von Serosa und Muskularis über dem engen Segment durchgeführt wird bis sich die Schleimhaut deutlich vorwölbt. Dann wird in ähnlicher Weise entlang der posterolateralen Taenien längs durchtrennt. Der Eingriff wird dann mit einer Sphincterdehnung beendet. Verständlicherweise kommt die Operation nur dann infrage, wenn es sich um ein relativ kurzes Segment von etwa 8 bis 10 cm Länge handelt. Im allgemeinen hat das Verfahren bisher wenig Anklang gefunden. Die Methode wurde ausserdem von GRAHAM im Jahre 1951 propagiert. Mc.GAUGHAM u.Mitarb. (1953) sowie HENSE (1956) berichten über gute Ergebnisse. Im Gegensatz hierzu konnte GELBKE sie bei einem Fall nicht erfolgreich anwenden.

SWENSONsche Methode:

Das Prinzip dieses Durchzugsverfahrens ist an sich nicht neu. PERTHES 1905 und KÜMMEL 1911 wandten dieses Verfahren zur Resektion des dilatierten Dickdarmabschnittes bei der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung an. Experimente an Hunden wiesen SWENSON den Weg und im Jahre 1949 publizierte er seine ersten erfolgreich operierten Fälle. Nach seinen Angaben wird der Eingriff von 2 Operationsgruppen durchgeführt. Je eine operiert abdominal und perineal. Von abdominal her wird der Darm oben so weit mobilisiert, dass später nach Entfernung des engen Segmentes die Anastomose spannungslos angelegt werden kann. Kaudalwärts wird der Darm nach Spaltung des Beckenperitoneums dicht an seiner Wand nach distal frei präpariert. Diese Mobilisation muss sehr vorsichtig erfolgen, um die Gefahr einer Schädigung der pelvinen Nerven zu vermeiden. Dann wird der mobilisierte Darm nach cranial an der entsprechenden Stelle durchtrennt und verschlossen. Distal wird das Colon am Beckenboden ebenfalls durchtrennt und verschlossen. Sodann beginnt der perineale Akt der Operation. Vom Anus her wird mittels einer langen Kornzange der caudale Stumpf herausgestülpt. Dann wird durch Eröffnung der vorderen Darmwand etwa 2,5 bis 3 cm vom Anus entfernt der craniale Stumpf invaginiert, so dass die Serosa beider Stümpfe aneinander liegt. Die Anastomose erfolgt dann zweischichtig. Während dieser Zeit wird von der am Abdomen arbeitenden Gruppe nach Peritonealisierung die Bauchhöhle schichtweise verschlossen. Nach Herstellung der Anastomose wird der Darm wieder reponiert. In den Praesakralraum legt man von einem separaten Schnitt aus eine Drainage ein.

Aus Gründen der Sterilität durchtrennen HIATT, EHRENPREIS, GROB, GREKOW den Darm vorher nicht, sondern invaginieren ihn durch den Anus. GROB hat hierfür eine eigene Metallsonde konstruiert, die an ihrer Spitze eine Kugel trägt. Unterhalb dieser Kugel wird der Darm in der Mitte zwischen Resektionsstelle und Anus festgebunden. Andere Autoren fassen die Schleimhaut des Darmes durch eine rectal eingeführte Klemme und ziehen ihn in den Anus vor.

Dieses SWENSONsche Operationsverfahren wurde von GELBKE und PETIT et-

was variiert. Sie führen die Mobilisation des Darmes nicht soweit durch, sondern beendigen sie etwa 3 bis 4 cm oberhalb des Anus. Der Eingriff wird angeblich so kleiner gestaltet und die pelvinen Nerven sollen offenbar nicht so sehr in Mitleidenschaft gezogen werden. Die neugeschaffene Anastomose kommt dann zwischen den Levator- und Peritonealansatz, etwa 6 bis 7 cm vom Anus her zu liegen.

STATEsche Methode:

STATE hat 1952 die intra-abdominale Resektion bei der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung vorgenommen. Hierbei wird der erweiterte Teil mit dem engen Segment bis etwa 1 bis 2 cm distal des Peritonealansatzes am Beckenboden entfernt, so dass die spätere End-zu-End-Anastomose extraperitoneal, nach STATE 6 bis 10 cm, nach REHBEIN 5 bis 8 cm oberhalb des Anus liegt. Um einer Verengung der Anastomosenstelle vorzubeugen, unterteilt REHBEIN, der ähnlich wie NISSEN, diese Methode übernommen hat, die Anastomose in 4 gleiche Teile, von denen jedes Viertel mit fortlaufender Naht zur Anastomosierung verwendet wird. Im Anschluss an die Operation wird eine Sphincterdehnung durchgeführt.

DUHAMELsche Methode:

Bei diesem Verfahren, welches der Verfasser 1956 erstmals angewandt hat, wird der Darm zunächst unterhalb des Peritonealansatzes durchtrennt. Nach sorgfältigem Verschluss des caudalen Stumpfes wird entlang seiner Hinterwand eine tunnelförmige Präparation durchgeführt. Dann wird vom Anus her an der hinteren Wandöffnung durch den Sphincter ani externus eine Öffnung angelegt, durch die der proximale Darmstumpf nach aussen gezogen wird. Der krankhaft veränderte Darmabschnitt wird entfernt und der Darm wird dann End-zu-Seit mit dem stehen gebliebenen Rectum anastomosiert. Zur Erweiterung der Anastomose legt man in V-förmiger Form 2 Klemmen. Sinn und Zweck dieser Klemmen, die in nach distal offenen Winkel zu liegen kommen ist es, den durch die Anastomose gebildeten Sporn im Laufe der nächsten Tage zu durchtrennen. Die Klemmen fallen etwa am 6. bis 8. postoperativen Tage spontan ab. Die Gefahr einer Sphincterinsuffizienz hat GROB dadurch weitgehend vermindert, dass er die Anastomose oberhalb des Sphincter ani internus anlegt.

NACHBEHANDLUNG UND KOMPLIKATIONEN

Die operierten Kinder bedürfen einer strengen Überwachung. Für etwa 3 bis 4 Tage nach der Operation sind je nach Bedarf Transfusionen und Infusionen durchzuführen. Für 24 bis 28 Stunden ist ein Absaugen des Magens ratsam. Sobald sich die entleerten Mengen aus dem Magen verringern, dürfen die Kinder bereits löffelweise Flüssigkeit zu sich nehmen. Ab etwa dem 5. bis 6. postoperativen Tag gibt SWENSON bereits breiige Kost, die dann langsam in normale Nahrung übergeführt wird. Antibiotica werden nur solche gegeben, die ein breites Wirkungsspectrum haben. Vor der Applikation von Terramycin wurde gewarnt, da Fälle mit schwerer

Colitis ulcerosa nach Anwendung dieses Anticioticums bekannt geworden sind. Wegen einer möglichen Blasenatonie ist es zweckmässig, einen Harnröhrenkatheter für etwa 3 bis 4 Tage zu belassen. SWENSON belässt diesen Katheter bis zu 10 Tagen und führt gleichzeitig Blasenspülungen durch. STATE legt den Katheter wieder ein, wenn der Resturin mehr als 65 ccm beträgt. Die erste spontane Stuhlentleerung sollte am 6. bis 8. Tag erfolgen. Kinder, die nach der DUHAMELschen Methode operiert wurden, haben angeblich bereits am 2. bis 4. Tage spontane Stuhlentleerungen. ISAKOV berichtet bei der nach GELBKE-PETIT modifizierten SWENSONschen Methode über ein Wiedereinsetzen der spontanen Defäkation am 7. bis 9. Tag. Gegen eine leichte Stimulierung in den ersten postoperativen Tagen mit Abführmitteln oder vorsichtigen Einläufen ist nichts einzuwenden.

Der an sich schwere Eingriff ist nicht immer frei von Komplikationen (Tabelle 5). Zu den frühen Komplikationen zählt eine Insuffizienz der Anastomose, Abscessbildung im Bereich des kleinen Beckens, Bildung einer recto-vaginalen Fistel, der postoperative Ileus, Harninfekt, die Wundinfektion, Enteritis, Urininkontinenz usw. (SWENSON, EHRENPREIS). Zu den Spätkomplikationen gehören Strikturen an der Anastomosenstelle, Sphincterinsuffizienz, Durchfälle, Rezidiv eines Megacolons, Verstopfung wegen Spasmus des Sphincters.

REHBEIN weist darauf hin, dass man die Kinder nicht aus den Augen verlieren sollte. Bei einer Anastomosenstriktur reicht eine Bougierung meist aus. SWENSON führt sogar in der 3. bis 6. postoperativen Woche eine manuelle Ausdehnung der Anastomosenstelle durch. Eine Stuhlinkontinenz ist am häufigsten bei der SWENSONschen Methode bemerkt worden. Treten Durchfälle ein, so kann nach hohen Kochsalzeinläufen evtl. 2 bis 3 mal täglich eine normale Darmfunktion ausgelöst werden (SWENSON). Echte Rezidive, die auf eine ungenügende Resektion zurückgeführt werden müssen, benötigen natürlich eine Relaparotomie und Nachresektion. Ein rezidivähnliches Krankheitsbild mit Obstipation und Auftreibung des Leibes kann oft schon der gesteigerte Sphinctertonus verursachen. REHBEIN legt daher besonderen Wert auf die Funktion des Schliessmuskels und empfiehlt eine Wiederholung der Sphincterdehnung. Bei 4 Fällen mit einem Sphincterspasmus hat SWENSON nach Durchtrennung des Sphincters 1 mal Heilung und 3 mal Besserung bemerkt. Weiter glaubt dieser Autor, dass er bei den 3 verzeichneten Besserungen eine mehr radicale Sphincterotomie hätte durchführen sollen. Er hat ferner beobachtet, dass 7 Kinder etwa 1 bis 4 Jahre nach der Operation wegen HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung an anderem Leiden innerhalb kürzester Zeit verstarben. Als Ursache nimmt er eine Störung der Infektabwehr und des Wasser-Elektrolythaushaltes an.

Für die Erfolgsbeurteilung nach Operation einer HIRSCHSPRUNGschen Krankheit ist weniger das postoperative Röntgenbild, als vielmehr Art und Menge der täglichen Stuhlentleerung, ihre Konsistenz, das Allgemeinbefinden des Kindes, seine weitere körperliche Entwicklung, Gewichtszunahme usw. entscheidend.

Eine völlige Rückbildung des verbleibenden noch dilatierten Colons auf ein normales Kaliber ist kaum zu erwarten (BELBKE).

Die Ansichten zur Beurteilung der 3 verschiedenen Operationsmethoden sind immer noch geteilt. Es besteht kein Zweifel darüber, dass heute wohl noch die SWENSONsche Methode am verbreitetsten ist. Der Autor selbst beurteilt sein Verfahren als einfach und leicht durchführbar. Die Verwendung von 2 Operationsteams wirkt sich seiner Ansicht nach ausserordentlich zeitsparend aus. Die Möglichkeit von Potenzstörungen wird als geringgradig angesehen. 8 seiner früheren Patienten sind nunmehr verheiratet und inzwischen Väter geworden.
Weitere 6 ehemalige Kranke, die nunmehr über 20 Jahre alt geworden sind, lassen Störungen solcher Art ebenso vermissen. Eine Stuhlinkontinenz als Folge von Innervationsstörungen oder früherer Sphincterdehnung, die in der frühen postoperativen Phase manchmal zu beobachten ist, heilt meistens bald, spätestens nach 5 Jahren spontan aus. In den meisten Fällen war diese Komplikation bereits nach dem 6. bis 8. postoperativen Monat nicht mehr nachweisbar. Andere Autoren beurteilen die SWENSONsche Methode ungünstiger. Bei den überlebenden 58 Fällen von HIATT bot jeder Patient postoperativ eine mehr oder weniger stark ausgeprägte Inkontinentia alvi. In 50% dieser Fälle bestanden die Störungen bis zu 1 Jahr, in 34 % von 2 bis zu 4 Jahren und in 16 % der Fälle bis zu mehr als 5 Jahren. Zu ähnlichen Beobachtungen kommt WYLLIE. Er hatte bei 42 % seines Krankengutes schwere -und in 28 % der Fälle leichte Inkontinenzstörungen nach SWENSONscher Operation. Über andere Komplikationen berichten GROB und EHRENPREIS. Sie sahen ausser Stenosebildungen im Bereich der Anastomose ebenfalls Störungen der Sphincter- und Blasenkontinenz. Spätere Nachuntersuchungen, die GROB bei Kindern durchführte, welche er im 1. Lebensjahr operiert hatte, ergaben in 30 % ein gutes Ergebnis. Kinder, bei denen der Eingriff im 2. Lebensjahr durchgeführt worden war, zeigten in 69 % d.F. ein gutes Ergebnis. Bei jenen Fällen, die zum Zeitpunkt der Operation älter als 2 Jahre waren, war das Ergebnis sogar in 84 % d.F. als gut zu bezeichnen. ISAKOV hatte nach unbefriedigenden Ergebnissen bei der Originalmethode nach SWENSON später recht gute Resultate, in dem er das Verfahren nach PETIT modifizierte. GELBKE, der die gleiche Modifikati n der SWENSONschen Methode angewandt hat, berichtet über seine guten Ergebnisse und betont, dass Erfolg oder Misserfolg aufs engste mit der Fähigkeit und der Erfahrung des Operateurs verknüpft sind. Er meint, dass die Resektion des proximalen Mastdarmes in einer noch tieferen Ebene, als dies bei dem STATEschen Verfahren der Fall ist, durchgeführt werden kann.

Diese erwähnten Komplikationen, durch welche der Sphinctermechanismus bei der SWENSONschen Methode in Mitleidenschaft gezogen werden kann, veranlassten STATE schon im Jahre 1952 die Methode der intraabdominellen Resektion auszuarbeiten. Der Mastdarm wird hierbei nicht in den Eingriff mit einbezogen. Somit ist die Gefahr einer Schädigung der Nn.pelvinae ausgeschaltet und ausserdem wird die Operation durch den Wegfall des sacralen Aktes erheblich abgekürzt.

SWENSON und SCHWAIGER äusserten dieser STATEschen Methode gegenüber Bedenken für solche Fälle, in denen das enge Segment besonders tief nach distal herunterreicht. REHBEIN ist der Auffassung, dass trotz des Fehlens von Ganglienzellen im Mastdarm eine hieraus resultierende Engstellung und Funktionsbehinderung nicht unbedingt vorhanden sein muss. Er operierte 82 Fälle nach diesem Verfahren. Bei keinem einzigen Fall dieses Krankengutes sah er sich veranlasst, eine andere Methode anwenden zu müssen. Ein weiterer Vorteil dieser Methode besteht darin, dass man in Folge des verbleibenden Rectums proximal mehr vom dilatierten Colon resezieren kann, ohne dass die neugeschaffene Anastomose deswegen unter Spannung gerät. Offenbar spielt die Höhe der Resektionsebene im Mastdarm kein entscheidende Rolle, denn wenn auch die Ganglienzellen im Mastdarm fehlen, so ist dieser dieser doch zu einer genügenden Ausdehnung befähigt (REHBEIN). Die bisherigen Erfahrungen mit der Präparation des Rectums haben ergeben, dass doch eine grosse Gefahr bezüglich wichtiger Nervenfasern besteht. Der Vorteil der DUHAMELschen Methode liegt darin, dass dieses Gefahrenmoment weitgehend ausgeschaltet wird. Der Mastdarm wird nach Durchtrennung in seinem proximalen Anteil blind verschlossen, seine Funktion ist fortan mehr die eines Stuhlreservoirs. Bei der Eigenart dieser Anastomose kann eine später dort in Erscheinung tretende Striktur entweder vom Anus her durch winkelförmiges Einsetzen von langen Klemmen oder durch keilartige Excision beseitigt werden. Da DUHAMEL dieses Operationsverfahren erst vor kurzem beschrieben hat, fehlen bisher grössere Erfahrungen bezüglich evtl. Spätkomplikationen. Bis zum Jahre 1960 hatte der Verf. 9 Fälle erfolgreich operiert. Unter diesem Krankengut befanden sich 7 Kinder, die zum Zeitpunkt des Eingriffes weniger als 6 Monate alt waren; 4 davon waren sogar jünger als 3 Monate. Eine wohl wesentliche Verbesserung dieser Operationsmethode ist durch die Modifikation von GROB erreicht worden. In den Tabellen 5 und 6 sind vergleichsweise aus der Literatur die Ergebnisse dieser drei verschiedenen Methoden dargestellt.

TABELLE 6

ERGEBNISSE DER RESEKTIONSMETHODE
Zusammenfassende Darstellung aus der Literatur

Op. Verfahren	Anz.d. Fälle	Postop. Komplik.	Todes-fälle	Ergebnisse der Nachuntersuchungen				Bemerkungen
				Anz. d.Fälle	gutes Ergebnis	Besserung	schlechtes Ergebnis	
Swenson	729	181 24,8 %	42 5,7 %	624	492 78,8 %	46 7,3 %	86 13,7 %	8 Spättod
Swenson Petit-Gelbke	45	4 8,8%	2 4,4%	43	43 100%	-	-	-
State-Rehbein	132	1 0,75%	6 4,5%	119	101 84,8%	13 10,9%	5 4,2%	3 noch in Behandlung
Duhamel	58	-	1 1,7%	57	32 56,1%	7 12,12%	18 31,5%	-
Duhamel-Grob	4	-	-	4	4	-	-	-
insgesamt	968		51 5,2%	847	672 79,4%	66 7,8%	109 12,8%	

Prozentzahlen der guten Ergebnisse, Besserung und schlechten Ergebnisse beziehen sich auf die nachuntersuchten Fälle.

EIGENE KASUISTIK (Tabellarische Übersicht)

Anamnese, klinische und röntgenologische Erscheinungen, Histologie

Lfd.Nr.	Name Jg.	Alter b. Aufn.	Geschl.	Anamnese	Klinisches Bild	Röntgenbefund	Histologie	Therapie
1	K.J. 1951	2 J.	m.	Obstipation seit Geburt (Kotsteinbildung)	Auftr.d.Leibes Ampulle: eng, leer	Dilatiertes Sigma, kein enges Segment, Rectum normal	--	Kons.
2	S.G. 1952	3 1/2 J.	m.	Obstipation seit Geburt, desw. wiederh.stat.Beh., Erbrechen, Koliken	Auftr.d.Leibes Ampulle: leer, palp.Enge in 5 cm Höhe	Dilatiertes Sigma u.Colon descendens	---	Op.
3	W.H. 1952	3 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Koliken, Brechreiz	Auftreibg.d.Leibes, Abmagerung. Ampulle: leer. Palpable Enge in 8 cm Höhe	Dilatiertes Sigma u.Colon descendens. Enges Segment im Rectosigmoid	--	Op.
4	K.R. 1953	1 1/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt, häufiges Erbrechen	Auftreibg.d.Leibes. Palpable Kotmassen. Ampulle: leer, eng	Dilatiertes Colon descendens u.Sigma-Proximales rectum enggestellt	--	Op.
5	E.M. 1954	9 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt. Kotsteinbildung	Auftr.d.Leibes. Palpable Kotmassen. Ampulle: normal weit, enthält Stuhl	Dilatiertes Colon desc. und Sigma. Rectum enggestellt	--	Op.
6	W.K. 1954	2 1/2 J.	m.	Zunächst Durchfälle, mit 3 Mon. Beg.d.Obstipation. Erbrechen	Auftr.d.Leibes. Ampulle: enth. Stuhl. Achalasie d.Sphinkter ani	Dilatiertes Colon desc.u.Sigma. proxim.rectum enggestellt	--	Op.
7	K.W. 1954	10 3/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt	Auftr.d.Leibes, palp. Kotmassen, Ampulle: leer	Dilatiertes Sigma, distal: 5cm langes, enges Segment	--	Op.
8	W.M. 1955	3 1/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Kotsteinbildung	Auftreibg.d.Leibes Ampulle: leer	Dilatiertes Sigma, im Rectosigmoidbereich: 10 cm lg. enges Segment	--	Op.
9	B.W. 1955	4 Tage	m.	Obstipation seit Geburt, Erbrechen	Auftr.d.Leibes. Ampulle: leer. Palpable Stenose in 6 cm Höhe	Gesamtes Colon dilatiert	--	Op ++
10	J.H. 1955	1 1/2 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt, häufiges Erbrechen	Auftrbg.d.Leibes. Ampulle: leer. Palpable Enge in 6 cm Höhe. Schlechter AZ	Dilatation des ges.Colons. Enges Segment in 10 cm Höhe	--	Kons.
11	S.H. 1955	7 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt. Mit 3 Mon. Enteritis	Auftr.d.Leibes. Ampulle: leer. Palpable Enge in Höhe von 4 cm	Dilatiertes Sigma. Enges Segment im proxim.rectum	--	Op.
12	S.N. 1955	1 1/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Beh.w.Ileus	Auftr.d.Leibes. Palpable Kotmassen. Ampulle: leer	Dilatiertes Colon desc.u.Sigma Rectosigmoid erscheint normal weit	--	Op.
13	R.H. 1955	3 J.	m.	Obstipation seit Geburt	Auftr.d.Leibes. Palpable Kotmassen. Ampulle: leer	Dilatiertes Colon desc.u.Sigma	--	Op.

Lfd.Nr.	Name Jg.	Alter b. Aufn.	Geschl.	Anamnese	Klinisches Bild	Röntgenbefund	Histologie[+]	Therapie
14	R.W. 1955	1 3/4 J.	m.	Obstipation seit 11.Lebenswoche	Auftrbg.d.Leibes.Ampulle enth.Stuhl	Dilatiertes Colon desc.u.Sigma. Enges Segment v.5 cm Länge im Rectosigmoid	--	Kons.
15	F.S. 1956	1 1/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Behandlg.	Auftr.d.Leibes.Darmsteifungen.Ampulle enthält harten Stuhl	Stark dilatiertes Sigma Colon desc.u.transv.Distales Sigma zeigt 10 cm lg.enges Segm.	Keine Ggl. Mucosa atr. musc.hypertr.	Op.
16	B.H. 1956	7 1/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Behandlg.	Auftreibung d.Leibes. Ampulle:eng, enthält teigigen Stuhl	Stark dilatiertes u.elongiertes Sigma	Spärlich Ggl.	Op.
17	B.R. 1957	2 3/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Behandlg.	Auftr.d.Leibes.Palpable Kotmassen.Ampulle:leer	Stark dilatiertes Sigma	Spärl.degen. veränd.Ggl.	Op.
18	G.M. 1957	5 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Häufiges Erbrechen	Auftr.d.Leibes. Ampulle: eng, leer	Stark dilatiertes oberes Sigma, mässig erw.unteres Sigma	--	Kons.
19	R.R. 1957	1 3/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Beh.	Auftr.d.Leibes.Ampulle:leer Hochgr.Anämie	Dilatiertes Colon desc. und Sigma	Keine Ggl.	Op.
20	G.E. 1958	4 1/2 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Behandlg.	Auftr.d.Leibes.Palpable Kotmassen. Ampulle enthält harten Stuhl	Dilatiertes Colon transversum, desc.,u.proxim.Sigma. Verd.a.enges Segm.unt.Sigma	--	Op.
21	M.L. 1958	3 Tage	w	Fehlender Abgang v. Mekonium, Erbrechen	Aufgetr.Leib.Ampulle:leer	Stark dilat. Colon u.Sigma	--	Op.[++]
22	F.P. 1958	1 J.	m.	Obstipation seit Geburt, häufiges Erbrechen	Aufgetr.Leib.Palpable, kotgefüllte Darmschl. Ampulle: leer, weit	Stark dilatiertes Sigma elongatum	Keine Ggl.	Op.
23	K.H. 1958	14 Tg.	m.	Obstipation seit Geburt, gelegentl. kotiges Erbrechen	Auftr.d.Leibes, sichtb.Peristaltik.Intoxikation. Ampulle:leer, Enge in Höhe v.4 cm.	Stark dilatiertes Colon desc. u.transv. Sigma ersch.normal	--	Op.[++]
24	R.J. 1958	8 3/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt	Aufgetr.Leib.Palpable Kotmassen.Ampulle: leer	Stark dilatiertes Colon desc. u.Sigma.Rectum abnorm eng	Keine Ggl.	Op.
25	G.H. 1959	1 1/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt	Geblähtes Abdomen sichtb. Darmsteifungen. Ampulle: eng u. leer	Stark dilatiertes Colon u. transversum. Enges Segment (5 cm) im Sigma	--	Op.
26	H.M. 1959	2 1/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Lange stat.Behandlg.	Aufgetr.gespannter Leib. Im li.U'bauch Resistenzen tastbar. Ampulle: leer	Stark dilatiertes, elong.Sigma	Spärl.Ggl.	Op.

Lfd.Nr.	Name Jg.	Alter b. Aufn.	Gesch.	Anamnese	Klinisches Bild	Röntgenbefund	Histologie+	Therapie
27	S.M. 1959	2 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Kotsteinbildung	Aufgetr.Leib.Ampulle:leer	Dilatiertes Sigma elongatum	--	Kons.
28	B.A. 1959	6 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt. Stat.Beh.w.Ileusersch.m. 4 Monaten	Aufgetr.Abdomen,sichtb. Peristaltik.Ampulle: leer	Stark dilatiertes Colon desc.u. Sigma.Enges Segm.im Rectosigmoid	Keine Ggl.	Op.
29	K.R. 1959	5 1/2 J.	m.	Nach d.Geburt Dyspepsie, dann Obstipation mit häufigem Erbrechen	Aufgetr.Leib.Palpable Kotmassen.Ampulle enthält harten Stuhl	Dilatation des ges.Colons. Enges Segment im Sigma	Keine Ggl. jedoch "Nervenbündel"	Op.
30	B.J. 1959	8 Tg.	m.	Fehlender Abgang v. Mekonium	Stark aufgetr.Leib,sichtb. Peristaltik.Bauchdeckenspannung.Ampulle:leer	--- (Sofortige Op.Megacolon nachgewiesen.Perforationen im Colon)	--	Op.++
31	M.W. 1959	6 3/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Behandlg.	Auftr.d.Leibes.Ampulle enthält harten Stuhl	Elongiertes,stark dil.Colon transversum,desc.u.Sigma	Spärlich Ggl.	Op.
32	Z.G. 1960	10 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt	Auftr.d.Leibes. Ampulle: leer	Dilatiertes u.elong.Sigma. Enges Segment am ob.rectum	Spärliche aufgebl.Ggl.	Op.
33	M.J. 1960	10 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt. Dyspepsie i.d.10. Lebenswoche	Auftr.d.Leibes.Leber derb tastbar.Ampulle: leer	Dilatiertes sigma. Rectosigmoid enger als gewöhnlich	Keine Ggl.	Op.
34	D.R. 1960	2 Mon.	m.	Obstipation seit d.4.Lebenswoche, häufiges Erbrechen	Aufgebl.Abdomen.Im Unterbauch harter Stuhl tastbar. Ampulle: leer	Enges Segment im Sigma. Proximal stark dilat.Colon	Keine Ggl.	Op.
35	F.R. 1960	15 Tage	m.	Obstipation seit Geburt, häufiges Erbrechen	Auftr.d.Leibes. Ampulle: leer	Hochgradig dilat.Colon	Keine Ggl.	Op.++
36	S.P. 1960	3 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Behandlg.	Auftr.d.Leibes. Ampulle: leer	Dilatiertes Sigma.Enges Segment imRectosigmoid v. 11 cm Länge	Keine Ggl.	Op.
37	F.J. 1960	8 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt. Stuhlgang alle 4-6 Tage	Aufgetr.Leib. Subileuszustände.Ampulle: leer	Stark dilat.Sigma.u.Colon descendens	Spärl.Ggl.	Op.
38	R.K. 1960	2 3/4 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Wiederh.stat.Behandlg.	Enorm dilat.Abdomen. Palpable Kotmassen im Mittelbauch.Ampulle enthält harten Stuhl	Dilatiertes Sigma	Keine Ggl.	Op.

Lfd.Nr.	Name ¿g.	Alter b. Aufn.	Geschl.	Anamnese	Klinisches Bild	Röntgenbefund	Histologie+	Therapie
39	R.H. 1960	2 1/4 J.	m.	Obstipation seit dem 4. Lebensmonat. Gelegentlich Bauchschmerzen und Erbrechen	Stark geblähtes Abdomen. Ampulle enthält Stuhl	Dilatierte Sigma	Keine Ggl.	Kons.
40	H.M. 1960	9 J.	m.	Obstipation seit Geburt. Gelegentl. Bauchschmerzen	Aufgetr. Leib. Im linken Unterbauch kotgefüllte Darmschlingen tastbar	Dilatiertes Colon transversum, desc, u. Sigma. Am dist. Sigma enges Segment	--	Op.
41	Z.L. 1960	6 Mon.	m.	Obstipation seit Geburt. Gelegentl, Subileus-Erscheinungen	Aufgetr. Leib. Harte Kotmassen tastbar. Ampulle : leer	Dilatiertes Sigma	--	Kons.
42	A.H. 1960	1 J.	m.	Obstipation seit Geburt (Kotsteinbildung)	Aufgetr. Leib. Palpabler Tumor. Ampulle; leer	Dilatiertes Sigma Colondescendens	Keine Ggl.	Op.
43	R.I. 1960	1 Mon.	w.	Obstipation seit Geburt. Wiederholt stat. Behandlg. Erbrechen	Aufgetr. Leib. Ampulle; leer	Dilatiertes Colon. Kein enges Segment	Keine Ggl.	Op.+

+ = Histologische Untersuchungen wurden erst seit 1956 im Pathologischen Institut der Universität München (Prof. Dr. BÜNGELER) durchgeführt

++ = Bei diesen Fällen wurde zwar ein anus praeter angelegt, jedoch weiterhin konservativ behandelt.

DISKUSSION

In den Jahren 1951 bis 1960 wurden in der Chirurgischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik München 43 Kinder wegen einer HIRSCHSPRUNGschen Krankheit behandelt. - Das Gesamtkrankengut betrug während dieser Zeit 20 222 Fälle. Die HIRSCHSPRUNGsche Erkrankung war also mit 0,2% der stationären Fälle vertreten. Eine Untersuchung der Geschlechtsverteilung ergab, dass sich das Krankengut aus 41 Knaben und 2 Mädchen zusammensetzte; das männliche Geschlecht überwog also mit 95%. Familiäres Vorkommen des Leidens konnten wir nicht mit Sicherheit feststellen. - Andere, gleichzeitige Missbildungen haben wir einmal gesehen; bei einem Kind (Fall 15) wurde eine Aplasie der linken Niere und des Harnleiters operativ bestätigt. Das Lebensalter der Kinder zum Zeitpunkt des Einsetzens unserer Behandlung: 5 Kinder waren von 4 Tagen bis zu einem Monat alt, 7 Kinder zwischen 1 und 6 Lebensmonaten, 8 Kinder zwischen 6 Monaten bis zu einem Jahr, 14 Kinder waren 1 bis 3 Jahre alt und 9 Kinder hatten ein Alter von mehr als 3 Jahren bis sie zu uns gebracht wurden. - Die Erhebung der genauen Anamnese ergab, dass bei 39 Kindern (90 %) die Obstipation bereits gleich nach der Geburt einsetzte und zwar bei vielen dieser Fälle mit Verzögerung des Mekoniumabganges. Lediglich bei zwei Kindern setzte die Stuhlverhaltung erst ab der 11. Lebenswoche bzw. vom 4. Lebensmonat an ein; beide Male ereignete sich dies nach der Nahrungsumstellung. In zwei weiteren Fällen bestand nach dem verzögerten Abgang des Mekoniums wochenlang eine Enteritis, die dann in eine typische Obstipation überging. Stuhlentleerungen konnten in allen Fällen nur durch Einläufe, Darmrohr oder die Gabe von Abführmitteln erreicht werden. Oft waren stationäre Behandlungen zur vorübergehenden Beseitigung der Obstipation notwendig. - 14 mal wurde in der Krankengeschichte wiederholtes Erbrechen angegeben. 6 mal bestanden noch deutlichere Subileuserscheinungen. Dies bedeutet, dass es in rund der Hälfte der Fälle bei Fortschreiten der Erkrankung zu Ileussymptomen gekommen war. -

In diesem Krankengut sind 4 Fälle enthalten, die intercurrent ebenfalls eine Enteritis durchmachten. Kolikartige Bauchbeschwerden wurden in 4 Fällen angegeben. 15 mal kam es zur Bildung von Kotsteinen, bei einem Kind stellte sich ein Rezidiv ein.

Zum Zeitpunkt der Aufnahme bot sich im Einzelnen folgende Symptomatik: Alle Kinder liessen einen aufgetriebenen Leib erkennen und waren obstipiert. Die Bauchdecken waren jedoch weich und gut eindrückbar. Darmgeräusche waren teilweise (bei 17 Fällen) vermehrt zu auskultieren und in den meisten Fällen Darmsteifungen sichtbar. Eine Bauchdeckenspannung wurde nur in einem einzigen Fall gesehen, jedoch war es hier zu einer Spontanperforation des Darmes gekommen. Die Venen der Bauchdecken waren bei 10 Kindern deutlich dilatiert bzw. sicht-

bar. Dies waren ausnahmslos Kinder unter einem Lebensjahr. - Der charakteristische Befund einer leeren, eng gestellten Rectumampulle fand sich bei 32 Kindern, d.h. 74% des Krankengutes. Bei den verbleibenden 11 Fällen enthielt der Mastdarm harte Kotknollen. In den Fällen, bei denen die Ampulle leer war, tastete man 7 mal eine Einengung des Darmlumens, im Sinne einer Stenose.

Der Allgemeinzustand der Kinder konnte bei 13 Kindern noch als ausreichend bezeichnet werden, während die übrigen 30 Fälle in teilweise stark reduziertem Allgemeinzustand zur Aufnahme kamen.

Im Differentialblutbild fanden wir ausser einer leichten sekundären Anämie keine Besonderheiten. Lediglich einmal (Fall 19) war die Anämie so stark, dass das Hämoglobin nur 39% betrug.

Die Röntgenuntersuchungen mittels Kontrastbrei hatten folgendes Ergebnis: Bei allen Kindern war eine mehr oder minder ausgeprägte Dilatation des Sigmas, von Teilen des Colon descendens, des Querdarms und auch Colon ascendens nachzuweisen. Offenbar war die Länge des erweiterten Darmabschnittes nicht direkt vom Alter des Kindes oder der Dauer der Erkrankung abhängig. Wir glauben uns eher zu der Annahme berechtigt, dass hier die Länge des engen Segmentes, bzw. seine Rigidität und der Grad der Undurchgängigkeit eine entscheidende Rolle spielen. Wir können daher die Angaben von REHBEIN, dass sich die sekundäre Dilatation des Dickdarmes bis zum 6. Lebensmonat auf das Sigma beschränkt, nicht bestätigen. Bei 7 Kindern war schon in einem Lebensalter von 3 Tagen bis zu 2 Monaten das gesamte Colon deutlich ektatisch. Nur 2 mal konnte aber in dieser Gruppe von Patienten ein enges Segment nachgewiesen werden. Dieser Befund fand sich bei 19 Fällen, während 4 weitere Kinder im Recto-Sigmoidbereich Verhältnisse erkennen liessen, die man noch als normal bezeichnen dar. Das enge Segment war bei unseren Fällen bis zu 20 cm lang. Die Röntgendiagnose des engen Segmentes wurde innerhalb dieses Krankengutes von 42 Fällen 19 mal in einem Lebensalter der Patienten zwischen 1 Monat und 10 Jahren gestellt; in einem Fall war das Kind 25 Tage alt (Tab. 7 u. 8). Nebenbefundlich sahen wir 1 mal Spiegelbildungen auf der Abdomenübersichtsaufnahme und an einem anderen Fall war noch nach 15 Tagen, das vor der Untersuchung bei uns gegebene Kontrastmittel erkennbar.

Bei 20 Kindern unseres Krankengutes wurden histologische Untersuchungen durchgeführt. In allen Fällen konnte der Nachweis geführt werden, dass die Ganglienzellen im verengten Darmabschnitt fehlten. Das mikroskopische Bild zeigte ferner eine Hypertrophie der Muscularis und Infiltration der Mucosa, vorwiegend mit Leukocyten und Plasmazellen.

13 Fälle unserer 43 Kinder mit HIRSCHSPRUNGscher Krankheit mussten konservativ behandelt oder konnten lediglich mit einem Anus praeter versorgt werden. Diese Beschränkung mussten wir uns auferlegen, weil entweder der Allgemeinzustand eine Resektion nicht zuliess oder die Eltern der Kinder zu einer Operationsgenehmigung nicht zu bewegen waren. 8 dieser Fälle verstarben, dies entspricht

einer Mortalität von 61%. 6 Kinder dieser letzteren Gruppe hatten bei stationärer Aufnahme ein Alter von 3 bis zu 50 Tagen, lediglich 1 Kind war bereits 6 Monate alt. In der letztgenannten Mortalitätsziffer sind 5 Kinder enthalten, bei denen ein Anus praeter angelegt wurde. Die Tatsache, dass all diese Kinder trotz der Entlastung durch den Anus verstarben, wirft die Frage nach der Zweckmässigkeit dieses Eingriffes auf. Unsere Erhebungen in dieser Richtung ergaben, dass die Kinder entweder bis zur Aufnahme in unserer Klinik durch das Grundleiden bereits zu stark geschädigt waren oder das Anlegen des Anus ist aus irgendwelchen Gründen offenbar doch zu sehr verzögert worden. Es besteht heute jedenfalls kaum noch ein Zweifel daran, dass man nach einwandfreier Erkennung der HIRSCHSPRUNGschen Erkrankung beim Neugeborenen mit der Indikation zum Anus praeter nicht länger zuwarten sollte. Diese Auffassung wird insbesondere in letzter Zeit auch von HECKER geteilt. -

Wenn man sich zur konservativen Behandlung der HIRSCHSPRUNGschen Krankheit entschliessen muss, so sind regelmässige kurzfristige Kontrollen des Kranken unbedingt erforderlich. Ein Fall unseres Krankengutes macht dies besonders deutlich. Eine Mutter teilte uns mit, dass ihr Kind etwa 2 Monate nach der Entlassung aus unserer Klinik eines Abends plötzlich unter ileusartigen Erscheinungen in ein auswärtiges Krankenhaus eingeliefert werden musste. Der tödliche Ausgang des Leidens war dort nicht mehr aufzuhalten.

Von den 5 überlebenden Kindern aus der konservativ behandelten Gruppe, sind zwei der Aufforderung zur Nachuntersuchung nicht gefolgt, 2 benötigen immer noch Einläufe und Laxantien. Das fünfte Kind hat einen Anus praeter, ist in gutem Allgemeinzustand und zur Resektionsbehandlung vorgesehen. -

30 Kinder haben wir einer Resektionsbehandlung unterzogen. Das Lebensalter dieser Kinder beträgt zwischen 4 Monaten und 10 1/2 Jahren. Das Gewicht der Patienten bewegt sich zwischen 3900 g und 27 kg (Tabelle 9).

Die Vorbereitung zur Operation setzte 5 bis 6 Tage vorher ein. 2 mal täglich wurden Einläufe verabfolgt. Vom dritten präoperativen Tag an wurden Antibiotica gegeben (Aureomycin, Paraxin oder Sulfonamide). Zuletzt haben wir uns auf die Gabe von Nebacetin, beginnend 2 Tage vor dem Eingriff, beschränkt. Die intravenöse Dauertropftherapie setzte 1 Tag vor der Operation ein. Selbstverständliche Vorbereitung war ausserdem der Blutersatz. Da der Dickdarm anderweitig nicht zu entleeren war, mussten wir zwei mal einen Anus praeter anlegen.

Obwohl vor der Resektion lediglich in 17 Fällen ein enges Segment diagnostiziert worden war, fand sich ein solches doch bei allen 30 Kindern. Sein Sitz war immer im Sigma oder doch im Recto-Sigmoidbereich lokalisiert. Über den postoperativen Verlauf haben wir in der Tabelle 9 Aufschluss gegeben.

Von unseren 30 operierten Kindern starben 8 (Tabelle 10 u. 11). Dies entspricht einer Mortalität von 26,5%. Alle Verstorbenen hatten ein Gewicht unter 12 kg. SWENSON gibt an, dass die Sterblichkeit bei Kindern unter 12 kg etwa

15% beträgt, bei darüber gelegenem Gewicht meint er eine Mortalität von 0% erreichen zu können. (Siehe auch Tabelle 4 u. 10). Unsere Erfahrungen scheinen die Ansicht SWENSONs zu bestätigen. Für den Ausgang des Leidens ist offenbar nicht so sehr das Alter, als vielmehr das Gewicht der Kinder von entscheidender Bedeutung.

Mitverantwortlich für unsere hohe Mortalitätsquote sind die 4 folgenden Fälle: 2 mal sahen wir nach SWENSONscher Operation eine Anastomoseninsuffizienz mit Peritonitis und 2 mal erfolgte nach DUHAMELscher Operation eine Peritonitis, weil durch unvorsichtiges Einführen des Darmrohres eine Perforation an der Anastomose entstanden war. - Die Auffassung SWENSONs bezüglich des Gewichtsfaktors erscheint besonders dann berechtigt, wenn wir diese letzten 4 Fälle in Abzug bringen, da Anastomoseninsuffizienz und artifizielle Darmperforation vom Gewicht des Patienten wohl kaum beeinflusst werden. Die Sterblichkeit unserer operierten Kinder würde dann 13,3% betragen.

Von den restlichen 22 Kindern konnten wir 19 nachuntersuchen (Tabelle 9 u. 12). Der Eingriff liegt bei 7 Kindern mehr als 5 Jahre, bei 3 zwischen 3 und 5 Jahren und bei 9 von 1 bis zu 3 Jahren zurück. 2 Kinder (einmal Operation nach SWENSON und einmal nach DUHAMEL) lassen jetzt an der früheren Anastomosestelle eine gewisse Stenosierung erkennen; es bestehen aus diesem Grunde noch die Zeichen einer Obstipation. Ein Patient, der früher nach der Methode von SWENSON operiert wurde hat Potenzstörungen. Auffallend war bei einem anderen früheren Patienten, dass das Genitale bei der Nachuntersuchung sehr hypoplastisch war. Es bleibt die Frage, ob dieser Befund der Operationsmethode zur Last gelegt werden darf. - Man sieht also, dass Potenzstörungen nach dem Durchzugverfahren von SWENSON im Bereich der Möglichkeit liegen. Sonst konnten wir bei den nachuntersuchten Fällen keine Spätkomplikationen feststellen.

ZUSAMMENFASSUNG UND SCHLUSSFOLGERUNG

Die vorliegende Arbeit gibt neben einer Literaturübersicht einen Bericht über 43 eigene Fälle von HIRSCHSPRUNGscher Erkrankung. Einleitend wird das Krankheitsbild und seine Terminologie definiert. Es hat sich hier ein Wandel vollzogen. Während in früherer Zeit die HIRSCHSPRUNGsche Krankheit vorwiegend im werdenden Erwachsenenalter gesehen und beschrieben wurde, gehört dieses Leiden heute zur Kinderchirurgie. Das liegt ganz offensichtlich daran, dass Ätiologie und Genese lange Zeit unklar waren und falsch eingeschätzt wurden. Dementsprechend gab es keine causale, nämlich chirurgische Therapie und die Folge davon war der frühe Tod der meisten dieser Patienten. Nur wenige gelang es mit konservativen Mitteln am Leben zu erhalten. - Wie wir heute wissen, ist die Erkrankung nicht gar zu selten und hat ihren klinischen Beginn in der Neugeborenenperiode. Sie betrifft meistens Buben. Ein familiäres Vorkommen ist mit verlässlicher Sicherheit noch nicht bewiesen worden. Die Ursache der HIRSCHSPRUNGschen Krankheit besteht in dem morphologisch fassbaren Fehlen von Ganglienzellen bestimmter Darmabschnitte, dessen histologischer Nachweis für die Diagnose entscheidend ist. Der Ganglienmangel in der Dickdarmwand führt zu einer Art Dauerkontraktion dieses Darmabschnittes. Durch ein derartiges Passagehindernis kommt es zur Kotstauung mit zwangsläufig oft extremer Darmerweiterung und allen anderen Folgeerscheinungen. Distal des "Engen Segmentes" ist die Rectumampulle beim typischen Fall leer. Der röntgenologische Nachweis des engen Segmentes gelingt erfahrungsgemäss aber nur in etwa 50% der Fälle. Aus dem Gesagten folgert, dass die Therapie letztlich eine chirurgische sein muss. Konservatives Vorgehen ist daher nicht angebracht, oder doch nur nach rechtzeitigem Anlegen eines doppelläufigen Anus praeter. Die Mortalität bei konservativer Behandlung beträgt etwa zwischen 60 und 70%, nach operativer Behandlung wird sie mit ca. 5% angegeben, schwankt aber natürlich entsprechend der angewandten Methode, dem Lebensalter der Kinder, ihrem Gewicht etc. Von den bisher publizierten Resektionsmethoden: SWENSON, STATE-REHBEIN, DUHAMEL-GROB ist das originale SWENSONsche Verfahren wohl am häufigsten von Komplikationen betroffen. Die Insuffizienz der Afterschliessmuskulatur ist eine ungünstige Folgeerscheinung der Originalmethode von SWENSON oder DUHAMEL und auf eine Traumatisierung der pelvinen Nervenfasern durch den Eingriff zurückzuführen.

Das eigene Krankengut von 43 Kindern besteht aus 41 Buben und 2 Mädchen. Ein familiäres Vorkommen wurde nicht beobachtet. Die klinischen Symptome waren folgende: 47% d.F. hatten häufiges Erbrechen, neben ihrer chronischen Obstipation. Letztere setzte bei 90% d.F. sofort nach der Geburt ein. 45% d.F. liessen röntgenologisch ein "enges Segment" erkennen. 30 Kinder wurden einer Resektionsbehandlung zugeführt. Bei allen wurde ein enges Segment gefunden, welches jedoch nur bei rund 57% ds.F. (17) vorher auf den Röntgenbildern zu sehen war. In 20 Fällen

erhielten wir eine histologische Diagnose, sie bewies eindeutig das Fehlen der Ganglienzellen. 13 Kinder mussten konservativ behandelt werden. Hier betrug die Sterblichkeit 61%. - In der Gruppe der durch Resektion behandelten Kinder betrug die Mortalität 26,5 % (8 Todesfälle). Alle Kinder wogen unter 12 kg, eine Gewichtsgrenze, die von SWENSON als kritisch angegeben wird. 19 nachuntersuchte Fälle, bei denen der Eingriff zwischen 1 und 7 Jahren zurückliegt, ergaben 15mal ein gutes Ergebnis. 2 mal fanden wir eine Stenose an der früheren Anastomose, bei den restlichen beiden Kindern bestanden die Zeichen einer gestörten pelvinen Innervation.

TABELLE 7

Röntgenologischer Befund (eigenes Krankengut)

Anzahl d.Fälle	Erweiterung (Lokalisation)					Enges Segment (Lokalisation)				
	Sigma	Sigma + Colon desc.	ganzes Colon	insg.	%	Sigma	Recto-sigmoid	Oberes Rectum	Insg.	%
42	17	13	12	42	100	7	7	5	19	45

TABELLE 8

Länge des engen Segmentes und Alter der Kinder (bei der Diagnostizierung der Erkrankung) (eigenes Krankengut)

Bis 5cm	5-10cm	10-20cm	bis 1 Mon.	1-3 Mon.	3-6Mon.	6-12Mon.	über 1 Jhr
10	8	1	1	4	3	4	7

TABELLE 9

Operierte Fälle (eigenes Krankengut)

Fall	Alter	Gewicht	Methode	Komplikationen	Nachuntersuchungen
1. S.G.	3 1/2 J.	12 000g	Swenson	keine	nicht erschienen
2. W.H.	3 1/4 J.	11 500 g	Swenson	Hyperpyrexie, Exitus	---
3. K.R.	1 1/4 J.	7 100 g	Swenson	Ileus , Exitus	---
4. E.M.	11 Mon.	8 100 g	Swenson	Anastomosenstenose, nach Bougierung Besserung	Nach 7 Jahren ab und zu Abführmittel nötig
5. W.K.	2 3/4 J.	13 500 g	Swenson	keine	Nach 7 Jahren beschwerdefrei
6. K.W.	10 3/4 J.	27 000 g	Swenson	keine	Nach 7 Jahren beschwerdefrei, verzögerte Pubertät
7. W.M.	3 1/2 J.	12 000 g	Swenson	leichte Anastomosenstenose	Nach 6 Jahren beschwerdefrei
8. S.H.	8 Mon.	7 600 g	Swenson	Nahtinsuffizienz Ileus - Exitus	---
9. S.N.	1 1/4 J.	11 000 g	Swenson	keine	Nach 6 Jahren beschwerdefrei
10. R.H.	3 J.	12 000 g	Swenson	keine	nicht erschienen
11. F.S.	1 1/4 J.	7 400 g	Swenson	keine	Nach 5 Jahren beschwerdefrei
12. B.H.	7 1/2 J.	18 000 g	State-Rehbein	keine	Nach 5 Jahren beschwerdefrei
13. B.R.	2 3/4 J.	11 000 g	State-Rehbein	keine	Nach 4 Jahren beschwerdefrei
14. R.R.	1 3/4 J.	9 200 g	State-Rehbein	keine	Nach 4 Jahren beschwerdefrei

Fall	Alter	Gewicht	Methode	Komplikationen	Nachuntersuchungen
15. G.E.	5 Mon.	6 300 g	State-Rehbein	Peritonitis, 2x Platzbauch - Exitus	---
16. F.P.	1 J.	9 000 g	Swenson	keine	Nach 3 Jahren beschwerdefrei
17. R.J.	8 3/4 J.	27 000 g	State-Rehbein	keine	nicht erschienen
18. G.H.	1 1/4 J.	9 800 g	State-Rehbein	Herz-u.Kreislaufversagen - Exitus	---
19. H.M.	2 1/4 J.	11 000 g	State-Rehbein	leichte Anastomosenstenose	Nach 2 Jahren beschwerdefrei
20. B.A.	7 Mon.	7 100 g	State-Rehbein	keine	Nach 2 Jahren beschwerdefrei
21 K.R.	5 1/2 J.	16 800 g	State-Rehbein	keine	Nach 2 Jahren beschwerdefrei
22. M.W.	6 3/4 J.	20 800 g	Duhamel-Grob	keine	Nach 1 1/2 Jahren beschwerdefrei
23. Z.G.	11 Mon.	8 700 g	Duhamel-Grob	Perforation mit dem Darmrohr - Exitus	---
24. M.J.	11 Mon.	7 200 g	Swenson	Geringgradige Stenose an der Anastomose	Nach 1 1/2 Jahren beschwerdefrei
25. D.R.	5 1/2 M.	5 000 g	Swenson	keine	Nach 1 1/2 Jahren beschwerdefrei
26. S.P.	5 Mon.	3 900 g	Duhamel-Grob	Herz-u.Kreislaufversagen - Exitus	---
27. F.J.	8 Mon.	7 500 g	Duhamel-Grob	keine	Nach 1 Jahre beschwerdefrei

Fall	Alter	Gewicht	Methode	Komplikationen	Nachuntersuchungen
28. P.K.	2 3/4 J.	11 000 g	Duhamel-Grob	Nahtinsuffizienz d. Rectumstumpfes - Exitus	
29. H.M.	9 J.	26 000 g	Duhamel-Grob	keine	Nach 1 Jahr Verengung der Anastomosenstelle
30. A.H.	1 J.	7 700 g	Duhamel-Grob	Stenose d. Anastomose, Neueinsetzen d. Klemmen	Nach 1 Jahr beschwerdefrei

TABELLE 10

Mortalität bei H.K. bezüglich Alter und Gewicht zur Zeit der Operation

(eigenes Krankengut)

Fälle	Alter (in Monaten)				Gewicht (in kg)		
	bis 6	6-12	12-18	über 18	bis 5	5-12	über 12
operiert	4	8	4	14	2	19	9
gestorben	2	2	2	2	1	7	0

TABELLE 11

Todesursachen bei der Hirschsprung'schen Krankheit (eigenes Krankengut)

Ursache	Methode Swenson	State-Rehbein	Duhamel
Hyperpyrexie	10 Stdn.n.d.Operation		
Peritonitis (Nahrinsuffizienz)	7 Tage n.d.Operation		
Nahtinsuffizienz	5 Tage n.d.Operation		
Peritonitis ohne erkennbare Nahrinsuffizienz		2 Mon.n.d.Operation, 2 x Platzbauch	
Perforation durch Darmrohr			9 Tage n.d.Operation
Nahrinsuffizienz des Rectumstumpfes			10 Tage n.d.Operation
Herz-u.Kreislaufkollaps		3 Tage n.d.Operation	1 Tag n.d.Operation

TABELLE 12

Ergebnisse der 3 Resektionsmethoden (eigenes Krankengut)

Methode	operiert	Nachunters.	gutes Ergebnis	Besserung	Komplikationen
Swenson	14	9	6	1	1 x Stenose d. Anastomose 1 x Ejakulationsstörung
State-Rehbein	9	6	6	-	--
Duhamel-Grob	7	4	3	-	1 x Stenose d. Anastomose

Bild 1 u. 2
10 3/4 J. alter Bub

vor der Operation
(Fall 7)

Bild 3
7 Jahre nach der
Swenson'schen Operation
(Fall 7)

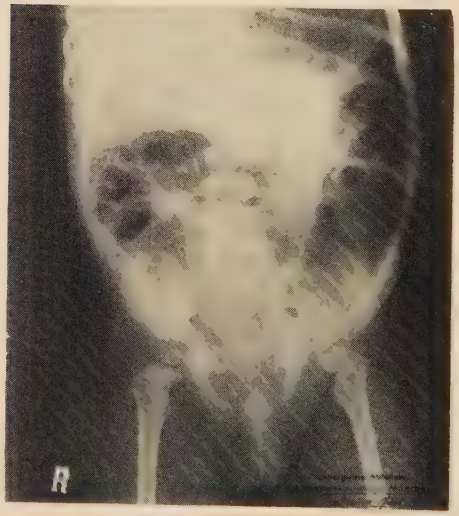


Bild 4
1 Jahr alter Bub,
vor der Operation
(Leeraufnahme)
(Fall 22)

Bild 5

Kontrasteinlauf

(Fall 22)

Bild 6

1 Monat nach Swenson' scher Operation

(Fall 22)

Bild 7

2 3/4 Jahre alter Bub vor der Operation

(Fall 17)

Bild 8

4 1/2 J.n. State'scher Operation

(Fall 17)

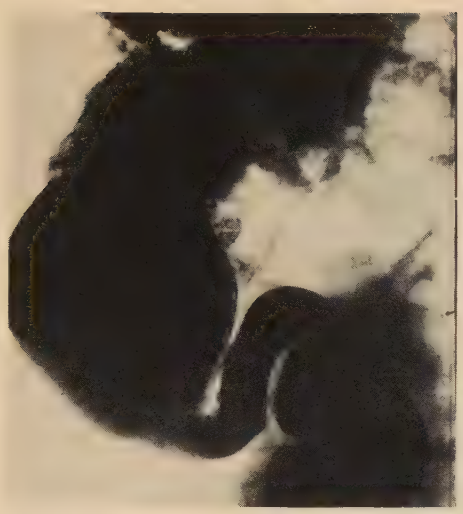


Bild 9
5 1/2 Jahre alter Bub
vor der Operation

(Fall 29)

Bild 10

2 J.n.State'scher
Operation
(Fall 29)
(Trotz der scheinbar engen
Anastomose keine
Dilatation)

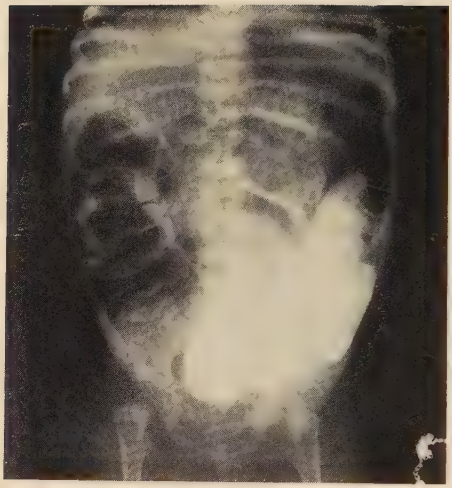


Bild 11

8 Monate alter Bub
vor der Operation

(Fall 37)

Bild 12

1 J. n. Duhamel-Grob'scher
Operation

(Fall 37)

LITERATURVERZEICHNIS

1. Adams, E.B. and R.M. Adams:
   Amer.J.Surg. 98, 248 (1959)
2. Adams, D.H.: Surg.clin.N.America 917 (1952) Z.O.127, 161 (1953)
3. Adamson, W.u. Aird: Brit.J.Surg. 20, 220 (1932) Zit.Major
4. Adson, W.A.: Ref.Zbl.f.Chir. 1065 (1936)
5. von Ammon: Die angeborenen chirurg.Krankheiten des Menschen. Berlin 1842 zit.Neugebauer
6. Althoff, H. u.H.F.Oestern:
   Mschr.Kinderheilk. 100, 511 (1952)
7. Arenander, E.: Acta chir.Scand. (Stockh.) 96, 123 (1947)
8. Aschermann, W.S.: J.int.coll.Surg. 34, 423 (1960)
9. Bandmann, F.u.E.Siber:
   Bruns Beiträge 187, 493 (1953)
10. Barthelmai, J.: Das Megacolon . Dissert.Marburg 1958
11. Beaunis-Buchard: Zit.Neugebauer
12. Berchtold, R.: Dtsch.med.J. 8, 606 (1957)
13. Berger: Zit.Naegeli
14. Bermann, C.: Pediatrics 18, 227 (1956)
15. Bill, H.A.jr.: Surgical clin.N.America 39, 1165 (1959)
16. ders.and Chapman, N.:
    Amer.J.Surg. 103, 70 (1962)
17. ders., Greighton, A.S. and J.K.Stevenson:
    Surg.Gynec.Obst. 104, 151 (1957)
18. Billard, C.: Die Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge Weimar 1829-1837
19. Bing, A.: Arch.Kinderheilk. 44, 59 (1906)
20. de Blasi, A.: Ref.Zbl.f.Chir. 42, 2331 (1924)
21. Bodian, M.: Arch.franc.Pediatr.7, 661 (1950) Z.O.126, 365 (1953)

22. Bodian, M.: Mschr. Kinderheilk. 103, 135 (1955)

23. ders., Charter, O.C. and B.C. Ward:
Lancet 1, 302 (1951)

24. ders., Stephens, D.F. and B.C. Ward:
Lancet 1, 6 (1949)

25. ders., Stephens, D.F. and B.C. Ward:
Lancet 1, 19 (1950)

26. Bredano: Verh. dtsch. Ges. Chir. 33, 265 (1904)

27. Breitfellner, M.: Wien. med. Wschr. 108, 981 (1958)

28. Brüning, F.: Arch. klin. Chir. 138, 435 (1925)

29. Büchner, F.: Münch. med. Wschr. 97, 1673 (1955)

30. Burnard, D.H. Brit. med. J. 46, 151 (1950) Z.O. 119, 336 (1951)

31. Buttersack, P.: Münch. med. Wschr. 74, 1626 (1927)

32. Cameron, J.A.: Arch. Dis. Childhood 3, 210 (1928)

33. Mc Caugham, M.J., Ninecurt, J. and R.H. Ruby:
Amer. J. Surg. 86, 102 (1953)

34. Cöers, C., Moyson, F. et M. Boute:
Acta clin. belg. 7, 537 (1952), Z.O. 133, 224 (1954)

35. Concetti, L.: Arch. f. Kinderheilk. 27, 319 (1899)

36. Correa Netto: Rev. Südamer. med. Chir. 5, 395 (1934) Zit. Major

37. Dalla Valle: Pediatria 28, 740 (1920) Zit. Wolf

38. ders. Pediatria 32, 569 (1924) Zit. Wolf

39. Davidson, M. and C.H. Bauer:
Pediatrics 21, 746 (1958)

40. Doleckij, J.S. and N.I. Krizovskaja:
Vestn. Rentgen. Radiol. (Mosk.) 33, 3 (1958)
Z.O. 156, 206 (1959)

41. Mc Donald, G.R and W.A. Evans jr.:
Amer. J. Dis. Child. 87, 575 (1954)

42. Drachter, R.: Im "Handbuch für Kinderheilkunde" v. Pfaundler u. Schlossmann, 3. Aufl. 1930 Bd. 9 S. 267

43. Duhamel, B. : Technique chirurgicale infantile, Paris 1957

44. ders. Arch. Dis. Child. 35, 38 (1960)

45. ders. Langenbeck's Arch. f. klin. Chir. 296, 384 (1960/61)

46. Edelmann, S., Strauss, L., Beker, M.J. and E. Arnheim: Surgery 47, 667 (1960)

47. Ehrenpreis, Th.: Acta chir. Scand. (Stockh.) 94 Suppl. 112, 1 (1946)

48. ders. Acta chir. Scand. (Stockh.) 102, 251 (1951)

49. ders. Arch. Dis. Child. 30, 8 (1955)

50. ders. Surgery 49, 701 (1961)

51. ders., and B. Pernow: Acta phys. Scand. 27, 380 (1953)

52. Favalli Carlo: Cazz. med. di Milano 5, 213 (1846) Zit. Concetti

53. Fawcett, B.: Surgery (St. Louis) 29, 491-495 (1951) Z.O. 122, 104 (1952)

54. Ferguson, C.C.: Canad. J. Surg. 1, 100 (1958), Z.O. 150, 334 (1958)

55. Finsterer, H.: Arch. klin. Chir. 202, 344 (1941)

56. Formand: Riv. med. Universit. 1892, Zit. Concetti

57. Fritz: Zit. Brüning

58. Fütterer u. Middeldorpf: Virchow's Arch. 106, 555 , Zit. Neugebauer

59. Galant-Sussman, J.: Münch. med. Wschr. 73, 1881 (1926)

60. Gee : St. Barth. Hosp. Rep. 20, 19 (1884) zit. Tiffin

61. Gelbke, H.: Die Medizinische 462 (1953)

62. ders. Chirurg. 28, 289 (1957)

63. ders. Chirurg. 32, 458 (1961)

64. van Gelderen: Acta chir. Scand. (Stockh.) 94, 81 (1946)

65. Genton, P. et C. Pometta: Helv. Paed. Acta 14, 383 (1959)

66. Gerd-Witte, H.: Kinderärztl. Praxis, 20, 337 (1952)

67. Gerhardt, C.: Lehrbuch der Kinderheilkunde 2. Aufl. Tübingen 1871 S.412

68. Glanzmann, G.: Einführung in die Kinderheilkunde, 4. Aufl. Springer-Wien 1958 S.268

69. Goebel, F.: Mitt.a.d.Grenzgeb.d.Med.u.Chir. 32, 498 (1920)

70. Graham: Zit.Winkelbauer

71. Grekow, J.J.: In W.Lange: Zbl.f.Chir. 47, 1341 (1920)

72. Grob, M.: Helv.chir.Acta 19, 336 (1952)

73. ders. Über Langeanomalien des Magendarmtraktus infolge Störungen der fetalen Darmdrehung. Benno Schwabe, Basel (1953)

74. ders. Lehrbuch der Kinderchirurgie G.Thieme-Stuttgart (1957)

75. ders. Klin.Med. (Wien) 16, 89 (1961)

76. ders., Genton P. und V.Vontobel: Zbl.f.Chir. 84, 781 (1959)

77. Gross, R.E.: The Surgery of Infancy and Childhood- W.B.Saunders Co Philadelphia, London 1953

78. Hallenbeck, A.G., Brown, P.M., Waugh, M.J. and G.B.Stickler: A.M.A. Arch.Surg. 83, 928 (1961)

79. Hamelmann, H. und J.Barthelmai: Brunns' Beiträge 198, 226 (1959)

80. Hansen, Th.: Nervenarzt 23, 9 (1952)

81. Hartkopf, W.: Chirurg. 19, 250 (1948)

82. Hartl, H.: Neue österr.Zschr.f.Kinderheilk. 4, 182 (1959)

83. Hawkins: Brit.med.J. 12, 477 (1907), Zit.Brüning

84. Hecker, W.: Kinderärztl.Praxis 28, 501 (1960)

85. Heller: Zit.Neugebauer

86. Henning u.Baumann: "Handbuch der inneren Medizin", 4.Aufl. Springer 1953, 3.Bd., 2.Teil, Seite 178

87. Henoch: Beitr.z.Kinderheilk. 123 (1861) Zit.Bing

88. Hense, W.: Brunns' Beitr. 192, 239 (1956)

89. Hermann: Zit.Hansen

90. Hiatt, B.R.: Ann.Surg. 133, 313 (1951)

91. Hiatt, B.R.: Ann.Surg. 133, 321 (1951)
92. ders. Pediatrics 21, 825 (1958)
93. ders. Surg.clin.N.Amer. 38, 561 (1958)
94. Hirschsprung, H.: Jb.f.Kinderheilk. 27, 1 (1888)
95. Hoffert, W.R., Zuber, S., Salzmann, A. and V.A.Spinelli: Surgery 46, 810 (1959)
96. Hoffman, H.: Beiträge zur klin.Chir. 76, 533 (1911)
97. Huguier: Zit. Neugebauer
98. Humbsch, W.: Dissertation Jena 1958
99. Humphreys: Discus.zu Vortrag Swenson (186)
100. Hurst, A.F.: Cuy's Hosp.Rep. 48, 317 (1934) Zit.Pässler
101. Hüther, W.: Beitr.path.Anatom. 114, 161 (1954)
102. Irwin, D.A.: Amer.J.Anat. 49, 141 (1931-32) Zit.Potts u.Mitarb.
103. Isakov, F.J.: Chirurja Moskva 79, 455 (1959) Ref.Zbl.f.Chir. 86, 2533 (1961)
104. Ishikawa, Noboru: Ref.Zbl.f.Chir. 42, 2330 (1924)
105. Jacobi: Amer.J.of Obstetr. 1869, Zit.Bing
106. Jewett, Th. jr., Leahy, J.L. and J.Lanigan: A.M.A. Arch.Surg. 79, 455 (1959)
107. Kamijo, K., Hiatt, B.R. and G.B.Koelle: Gastroenterology 24, 173 (1953) Z.O.134, 228 (1954)
108. Katona, D.: Med.Klin. 47, 987 (1952)
109. Keefer, G. and J. Mokrohisky: Radiology 63, 157 (1954)
110. Keller, W. u.A.Wiskott: Lehrbuch der Kinderheilkunde G.Thieme Stuttgart 1961 S.779
111. Kleinschmid u.Hollbaum: In Kirschner-Nordmann: Die Chirurgie Bd.5, S.928 (1927)
112. Koeberl : Zit.Rehbein(160)
113. Kosenow: Mschr.Kinderheilk. 103, 137 (1955)

114. Kostia, J.: Arch. Dis. Childh. 37, 167 (1962)

115. Kredel: Zeitschr. f. klin. Med. 53, 9 (1904)

116. Kümmel: Zit. Hoffmann

117. Kuntz: Arch. Surg. 28, 290 (1934)

118. Langer, B. and S. Thomson:
Canad. J. Surg. 2, 123 (1959) Z. O. 157, 317 (1960/61)

119. Lee, C., Marshall jr. and K. C. Bebb:
Surg. (St. Louis) 30, 1026 (1951) Z. O. 124 (1952)

120. Lehmann, K.: Brunns' Beiträge 151, 395 (1931)

121. Leriche, R.: Presse med., 89 (1941)

122. Linkner, M. L.: Surgical clin. N. Amer. 39, 1573 (1959)

123. Longworth: Arch. of Pediatr. 68, 467 (1951)

124. Luhmann, K.: Langenbeck's Arch. f. klin. Chir. 271, 102 (1952)

125. Lunn: Lancet 1899 Zit. Neugebauer

126. Maglietta, E.: A. M A. Arch. of Surg. 81, 598 (1960)

127. Major, H.: Im Werk: Die chirurg. Behandlung der angeborenen Missbildungen v. K. Kremer
G. Thieme-Stuttgart 1961, S. 396

128. Marfan: Rev. mens. des Malad. de l'enf. 1895, Zit. Bing

129. Mayer-List, R.: Klin. Wschr. 10, 1125 (1931)

130. Mokrohisky, J. and G. Keefer:
Amer. J. Dis. Child. 90, 716 (1955)

131. von Möllendorf, W.: Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen. J. Springer 1936, Bd. 5 - 3. Teil

132. Möllhof, G.: Zbl. f. Chir. 77, 829 (1952)

133. Monoreo: Rev. clin. espan. 42, 79 (1951) Z. O. 125, 263 (1952)

134. Moritz, P.: Orv. Hetil (Ungarn) 100, 1446 (1959)
Z. O. 159, 81 (1960)

135. Mya: Lo Sperimentale 1894 Zit. Concetti

136. Naegeli, Th. u. H. J. Betzler: Med. Klin. 50, 558 (1955)

137. Natale di Luigi: Arch.ital.Chir. 74, 405 (1951)
Z.O. 125, 263 (1952)

138. Neter: Arch.f.Kinderheilk. 32, 232 (1901)

139. Neugebauer, F.: Ergebn.d.Chir.u.Orthop. 7, 598 (1913)

140. Neuhauer, E.: Siehe Swenson 188, 196

141. Nicole, R.: Schweiz.med.Wschr. 82, 418 (1952)

142. Nissen, R.: Medizinische Welt 255 (1952)

143. Nitsch, K.: Ztschr.f.Kinderheilk. 76, 609 (1955)

144. Oberdalhof, H.: Langenbeck's Arch.u.Dtsch.Zeitschr.Chir.268,45 (1951)

145. Oberniedermayr, A.: Münch.med.Wschr. 86, 1009 (1939)

146. ders. Lehrbuch der Chirurgie u.Orthopädie des Kindesalters. Springer-Verlag 1959 Bd.II S.285

147. ders. Kongressbericht Langenbeck's Arch.klin.Chir. 292, 414 (1959)

148. Obiditsch-Mayer, J.: Langenbeck's Arch.u.Dtsch.Z.Chir. 268, 243 (1951)

149. Pässler, H.W.: Chirurg. 8, 41 (1936)

150. ders. Megacolon und Megacystis.
J.Amrb.Barth, Leipzig 1938

151. Perthes: Arch.klin.Chir. 77, 1 (1905)

152. Petit: Zit. Isakov

153. Potts, J.W., Boggs, D.J. and H.White:
Pediatrics 10, 253 (1952)

154. Raevsky, C.M.: Chirurgija (Mosk.) 35, 80 (1959)
Z.O. 158, 84 (1960)

155. Rake: Zit. Rehbein (161)

156. Ravitch, M.M.: Disc.zu Vortrag Swenson (186)

157. ders. Ann.Surg. 147, 781 (1958)

158. Rehbein, F.: Kongressber. Langenbeck's Arch.f.klin.Chir. 176, 540 (1953)

159. ders. Chirurg. 29, 366 (1958)

160. Rehbein, F.: Kongressber. Langenbeck's Arch. f. klin. Chir. 192, 402 (1959)

161. ders. Kongressber. Langenbeck's Arch. f. klin. Chir. 295, 436 (1960)

162. ders., u. W. Hüther: Kinderärztl. Praxis, 25, 403 (1957)

163. ders., u. W. Hüther: Arch. f. Kinderheilk. 154, 126 (1957)

164. ders., u. H. v. Zimmermann: Zbl. f. Chir. 84, 1744 (1959)

165. ders., u. H. -Wernicke: Brunns' Beiträge 191, 1 (1955)

166. Retzlaff: Berl. klin. Wschr. 57, 319 (1920)

167. Richards, R. M. and R. B. Hiatt: Pediatrics 12, 253 (1953)

168. Rieder, W. u. Blum, M. A.: Arch. klin. Chir. 206, 39 (1944)

169. Riker, W. L.: A. M. A. Arch. Surb. 75, 362 (1957)

170. Robertson, H. E. and J. W. Kernohan: Proc. staff. Meet. Mayo-Clin. 13, 123 (1938)

171. Romani, E.: Riforma med. 40, 381 (1924), Zit. Buttersack

172. Saegesser, M.: Chirurg 25, 175 (1954)

173. Schermuly, W.: Ztschr. Kinderheilk. 78, 319 (1956)

174. Schlegel, B.: Med. Klin. 48, 501 (1953)

175. Schmid, F.: Im Werk "Pediatrie" von H. Opitz, B. de Ruddea- Springer-Verlag 1957 , S. 745

176. Schmid, F., G. Weber: Röntgendiagnostik im Kindesalter. J. F. Bergmann Münch. 1955, S. 445

177. Scholz, R.: Wien. klin. Wschr. 70, 500 (1958)

178. Schubert, R.: Dtsch. med. Wschr. 73, 134 (1948)

179. Schwaiger, M.: Dtsch. med. Wschr. 84, 588 (1959)

180. Scott, W. M. and J. J. Morton: J. clin. Invest. 9, 247 (1930) Zit. Pässler

181. Sobotta-Becher: Atlas der descriptiven Anatomie des Menschen. Urban u. Schwarzenberg 1957, 13. Aufl. 2. u. 3. Teil

182. State, D.: J. Amer. med. Ass. 149, 350 (1952)

183. Stephens, D.F.: Ann. Roy. Coll. Surg. 7, 257 (1950)

184. Stöhr, Ph. jr.: Ztschr. f. Zellfsch. u. mikr. Anatomie 34, 1 (1949)

185. Sunder-Plassman, P.: Arch. klin. Chir. 186, 57 (1936)

186. Swenson, O.: Surgery (St. Louis) 371 (1950)

187. ders. Pediatrics 8, 542 (1951)

188. ders. Pediatrics 12, 1 (1953)

189. ders. Amer. J. Surg. 86, 497 (1953)

190. ders. Ann. of. Surg. 146, 706 (1957)

191. ders. Arch. Surg. 79, 987 (1959)

192. ders., a. A.H. Bill jr.: Surgery (St. Louis) 24, 212 (1948)

193. ders., and J.H. Fisher: A.M.A. Arch. Surg. 70, 535 (1955)

194. ders., Fisher, H.J. and G. Cherardi: Pediatric Surg. 45, 690 (1959)

195. ders., Fisher, H.J and E.S. Scott: Surgery 48, 419 (1960)

196. ders., Neuhauser, E. and L.K. Pickett: Pediatrics 4, 201 (1949)

197. ders., and F. Rathauser: Amer. J. Surg. 97, 734 (1959)

198. ders., Rheinlander, H. and J. Diamond: New Engl. J. Med. 241, 551 (1949) Z.O. 117, 98 (1951)

199. ders., Segnitz, H.R. and R.H. Shedd: Amer. J. Surg. 81, 341 (1951)

200. Thomas, G.C. jr.: Amer. J. Surg. 24, 630 (1958)

201. Tiffin, E.M., Chandler, R.L. and H.K. Faber: Amer. J. Dis. Child. 59, 1071 (1940)

202. Tittel, K.: Wien. klin. Wschr. 14, 903 (1901)

203. Töndury, G.: Dtsch. med. Wschr. 76, 1029 (1951)

204. Treves: The Lancet 1, 276 (1898) Zit. Concetti

205. Veloso, A., Torres, F., Hasbun, J., Nunez, A.y J. Espinoza:
Rev. chill. Pediat. 29, 19 (1958) Z.O. 159, 324 (1960)

206. Vogel. K.: Mit. a. d. Grenzgeb. Med. u. Chir. 34, 637 (1922)

207. Wade, R.B. and D.N Royle:
M.J. Austral. 1, 137 (1927), Zit. Pässler, Tiffin

208. Whitehouse, F.R. and J.W. Kernohan:
Arch. int. Med. 82, 75 (1948) Zit. Hoffert

209. Willms: Münch. med. Wschr. 52, 2061 (1905)

210. ders. Dtsch. Z. Chir. 144, 67 (1918)

211. Winkelbauer, A.: Wien. klin. Wschr. 70, 502 (1958)

212. Wolf, G.H.: Neue öster. Ztschr. Kinderheilk. 2, 59 (1957)

213. Wyllie, G.G.: Lancet 272, 850 (1957)

214. Zuelzer, W.W and J.L. Wilson:
Amer. J. Dis. Child. 75, 40 (1948)

Z.O. = Zentralorgan f.d.gesamte Chirurgie.

Herrn Professor Dr. A. OBERNIEDERMAYR
bin ich zu grossem Dank verpflichtet, nicht nur für die Überlassung des Themas dieser Arbeit und seine grosszügige Unterstützung bei ihrer Fertigstellung, sondern auch für meine gesamte Ausbildung in der Kinderchirurgie.

Herr Dr.K. DEVENS hat mir durch seine Hilfe bei der sprachlichen Korrektur sehr viel geholfen, wofür ich ihm herzlich danke.

LEBENSLAUF

Ich wurde am 28.12.1927 als zweiter Sohn des Landwirtes Charalambos SARANTIS und seiner Ehefrau Panagiotas geb. Siarre in Metochi (Lappa), Achaias /Griechenland geboren.

Nach 6 Volksschuljahren kam ich in das Gymnasium von Patras und Vitina, 1947 an die Ethnikon und Kapodistrias-Universität zu Athen.

Von Juli 1950 bis Januar 1953 Militärdienst in der griechischen Armee.

Im November 1954 bestand ich das medizinische Staatsexamen an der Universität zu Athen.

Im März 1959 erhielt ich dort den Facharzt für Chirurgie.

Von Oktober 1959 bis Februar 1960 war ich Gastarzt an der Chirurgischen Universitätsklinik Göttingen, von März 1960 bis Juli 1960 an der Chirurgischen Universitätsklinik München.

Seit August 1960 bin ich in der Chirurgischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik München als Gastarzt und seit April 1962 dort als wissenschaftlicher Assistent tätig.